PULMONALATRESIE MIT VENTRIKELSEPTUMDEFEKT

Behandlungsergebnisse 1963 bis 1976
und diagnostische Maßnahmen
unter besonderer Berücksichtigung der
großen Kollateralgefäße
mit 15 Fallbeschreibungen

Martin Krettek

1979

Dissertations- und Fotodruck ANNELIESE SCHUBERT
Corneliusstraße 21 · 8000 München 5 · Telefon 268177

Aus der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen im Kindesalter am Deutschen Herzzentrum München

Direktor: Prof. Dr. med. K. Bühlmeyer

Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

Behandlungsergebnisse 1963 bis 1976 und diagnostische Maßnahmen unter besonderer Berücksichtigung der großen Kollateralgefäße mit 15 Fallbeschreibungen

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Martin Krettek
aus
Palling
1979

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin
der Universität München

Berichterstatter:	Priv.-Doz. Dr. R. Mocellin
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. K. Betke
Dekan:	Prof. Dr. W. Spann
Tag der mündlichen Prüfung:	17. 7. 1979

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1.	Einleitung	1
2.	Pathologische Anatomie und Terminologie	4
3.	Embryologie	6
4.	Krankengut und Methodik	11
5.	Fallbeschreibungen	13
6.	Ergebnisse	39
	A: Zwei intraperikardiale Pulmonalarterien mit zentraler Konfluenz	39
	B: Eine intraperikardiale Pulmonalarterie	42
	C: Keine intraperikardialen Pulmonalarterien	42
	D: Tabellen	46
7.	Diskussion	54
8.	Zusammenfassung	60
9.	Literaturverzeichnis	61

1. EINLEITUNG

In den letzten Jahren ist wiederholt über das chirurgische Vorgehen bei Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt berichtet worden. Es handelte sich dabei überwiegend um Fälle, bei denen intraperikardial gelegene Pulmonalarterien vorhanden waren (8, 17, 22, 23, 24, 28, 30, 31). Die Korrekturoperation beschränkte sich zunächst auf den Verschluß des Ventrikelseptumdefektes mit einem Patch und auf die Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes mit Hilfe eines Aortenhomografts bzw. einer klappentragenden Kunststoffprothese (17, 23, 24, 28, 31). Postoperativ kam es jedoch in vielen Fällen zu einer teilweise erheblichen Linksinsuffizienz des Herzens, die im allgemeinen Folge eines persistierenden Kollateralkreislaufs war. Aus diesem Grunde ist in jüngster Zeit auch den großen Kollateralgefäßen besondere Aufmerksamkeit geschenkt worden, und es ist üblich geworden, diese Systemgefäße zu Beginn der Korrekturoperation möglichst ausnahmslos zu unterbinden, und zwar auch dann, wenn einzelne Abschnitte der Lunge ausschließlich über derartige Gefäße versorgt werden. Ein derartiges Vorgehen hat intraoperativ den Vorteil, daß der intrakardiale Rückfluß während der Kardiotomie verringert und damit eine bessere Übersicht ermöglicht wird (22).
Die Unterbrechung der Kollateralversorgung kann schon im Rahmen einer Palliativoperation erfolgen (19) , deren primärer Zweck die Verbesserung des antegraden Flows über die intraperikardialen Pulmonalarterien und die damit verbundene Größenzunahme dieser häufig hypoplastischen Gefäße ist. Damit lassen sich bessere Voraussetzungen für die spätere Korrekturoperation schaffen.

Voraussetzung für ein derartiges operatives Vorgehen ist, daß in einer präoperativen Herzkatheteruntersuchung die einzelnen Kollateralgefäße mit Hilfe von Übersichtsangiographien in die descendierende Aorta und gezielten Kontrastmittelinjektionen genau dargestellt werden. Dies führt in vielen Fällen auch zum Nachweis von vorher nicht erkannten intra - perikardialen Pulmonalarterien. Lassen sich diese angiographisch nicht

darstellen, so können sie doch als strangförmige Rudimente vorhanden sein. Dies läßt sich jedoch ohne Thorakotomie nicht entscheiden und ist für die Diagnose Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt unerheblich (33).
Eine erfolgreiche Korrekturoperation bei einem Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt, bei dem intraperikardiale Pulmonalarterien beidseits nicht vorhanden waren, wurde zum erstenmal von Wallace et al. (40) beschrieben. Bei dem betreffenden Patienten waren die Voraussetzungen für diese Operation insofern günstig, als jeweils eine große Systemarterie überwiegende Teile der rechten bzw. linken Lunge versorgt. Beide Arterien konnten mit einem Aortenhomograft verbunden werden. Drei weitere derartige Korrekturoperationen mit einem Todesfall wurden von McGoon et al. (24) durchgeführt. Hessel et al.(13) berichteten darüber hinaus erstmals über eine gelungene End-zu-Seit-Anastomose eines von der descendierenden Aorta abgehenden großen Systemgefäßes mit der homolateralen Pulmonalarterie.

Diese operativen Fortschritte haben uns veranlaßt, unsere bisherigen Behandlungsergebnisse bei Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt mit oder ohne intraperikardiale Pulmonalarterien zu überprüfen und das weitere Vorgehen auch im Hinblick auf die zukünftigen korrigierenden Maßnahmen zu überdenken. Dabei ergab sich in vielen Fällen die Notwendigkeit zu erneuten diagnostischen Maßnahmen, die besonders dazu dienen sollten, die großen zur Lunge ziehenden Systemgefäße durch Übersichtsangiographien in die descendierende und vereinzelt in die ascendierende Aorta sowie durch gezielte Einzelinjektionen möglichst genau darzustellen. Insbesondere legten wir auch Wert darauf, bis dahin unerkannt gebliebene intraperikardiale Pulmonalarterien darzustellen, die Verbindungen der großen Kollateralen mit den Ästen der Pulmonalarterien zu erfassen, Druckmessungen in den sondierten Gefäßabschnitten durchzuführen, den Sitz von Stenosen im Verlauf der großen Kollateralen bzw. Systemgefäße zu erkennen und zu entscheiden, ob es sich dann, wenn intraperikardiale Pulmonalarterien vorhanden sind, um eine unifokale oder multifokale (19) Perfusion der Lunge handelt,

d. h. ob alle großen Kollateralen Anschluß an die intraperikardialen Pulmonalarterien hatten oder ob einzelne unabhängig mehr oder weniger große Teile der extraperikardialen Lungengefäße mit Blut versorgten.

2. PATHOLOGISCHE ANATOMIE UND TERMINOLOGIE

Bei der Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt handelt es sich um die extreme Form der Fallot'schen Tetralogie. Sie ist durch eine große Variabilität der pathologisch-anatomischen Befunde gekennzeichnet. Zunächst einmal ist die Hypoplasie des rechtsventrikulären Infundibulums sehr unterschiedlich ausgeprägt. Sie reicht vom blind endenden, gering hypoplastischen rechtsventrikulären Ausflußtrakt bis zur völligen Infundibulumatresie. Die intraperikardial gelegenen Anteile der Pulmonalarterien, d. h. die Abkömmlinge des 6. Aortenbogens, können einerseits annähernd normal ausgebildet sein, andererseits aber völlig fehlen. Dazwischen kommen ebenfalls alle Stufen der Hypoplasie bis zur Atresie vor. Häufig fehlt der Pulmonalarterienhauptstamm, oder er besteht nur aus einem atretischen Strang. Sind in einem solchen Fall beide Hauptäste der Pulmonalarterie vorhanden, so besteht zwischen ihnen im allgemeinen eine zentrale Konfluenz. In seltenen Fällen ist nur ein einziger Pulmonalishauptast vorhanden.

Der angiographische Nachweis eines blind endenden, hypoplastischen rechtsventrikulären Ausflußtraktes spricht mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit, jedoch längst nicht mit Sicherheit (26), für die Existenz von durchgängigen oder atretischen intraperikardialen Pulmonalarterien. Umgekehrt ist das Fehlen eines rechtsventrikulären Ausflußtrakts kein völlig sicherer Hinweis auf die Abwesenheit von intraperikardialen Pulmonalarterien.

Bei allen Patienten, bei denen intraperikardiale Pulmonalarterien fehlen, und bei etwa der Hälfte der Patienten, bei denen intraperikardiale Pulmonalarterien angelegt sind, finden sich einzelne oder mehrere große Kollateralgefäße, die in der Regel von der thorakalen Aorta zu einem der beiden oder zu beiden Lungenhili ziehen.
Sind intraperikardiale Pulmonalarterien vorhanden, und fehlen große Kollateralen, so ist die Lungenperfusion zunächst völlig von der Verbindung über einen offenen Ductus arteriosus Botalli abhängig.

Wenn intraperikardiale Pulmonalarterien und einzelne oder mehrere

große Kollateralen gemeinsam vorkommen, so besteht zumindest einseitig, in einigen Fällen aber auch beidseitig eine Verbindung zwischen ihnen. Handelt es sich um zwei oder mehr große Kollateralen, so ist jedoch häufig wenigstens eine von ihnen ohne eine Verbindung zur homolateralen intraperikardialen Pulmonalarterie, so daß eine multifokale Lungenperfusion vorliegt (19). Verschiedene Teile der Lunge haben dann eine voneinander unabhängige und voneinander getrennte Perfusion. Fast alle großen Kollateralen, die mit den intraperikardialen Pulmonalarterien in Verbindung stehen, besitzen eine Stenose, die meist am distalen Ende des Systemgefäßes liegt. Die Kollateralgefäße, die keine Verbindung zu einer intraperikardialen Pulmonalarterie haben, sind zwar ebenfalls meistens stenosiert, nicht selten fehlt aber auch eine solche Stenose. Ist dies der Fall, so besteht in dem Versorgungsgebiet des betreffenden Gefäßes eine pulmonale Hypertonie.

3. EMBRYOLOGIE

An der Entwicklung des normalen Pulmonalarteriensystems sind zwei verschiedene Stellen des embryonalen Gefäßsystems beteiligt: Der Plexus pulmonalis und der 6. Aortenbogen (Pulmonalisbogen).

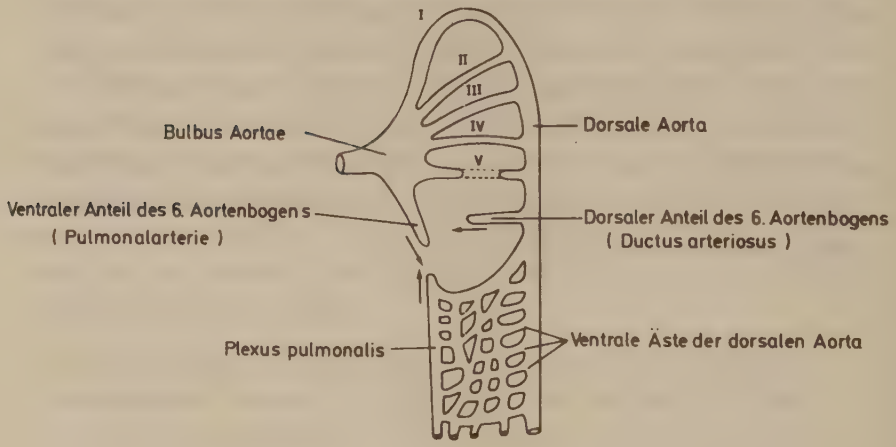

Abb. 1: Schematische Darstellung der frühen Entwicklungsstufe der Aortenbögen, des Pulmonalplexus und der Pulmonalarterien nach Huntington (14). Dabei entwickelt sich der Plexus pulmonalis unabhängig vom 6. Aortenbogen. Der Plexus pulmonalis nähert sich dabei dem ventralen Anteil des 6. Aortenbogens. Wenn der ventrale Anteil fehlt, kann sich der Ast aus dem Plexus pulmonalis mit dem dorsalen Anteil des 6. Aortenbogens vereinigen, und wenn der ganze 6. Aortenbogen fehlt, kann die Zirkulation im Plexus pulmonalis über die ventralen Äste der dorsalen Aorta aufrecht erhalten werden (20).

Während der 4. Embryonalwoche erfolgt die Blutversorgung der sich entwickelnden Lungen, der Trachea und des Ösophagus aus ventralen Ästen der dorsalen Aorta. Diese formen ein Kapillarnetz um die Lungenanlage, den Plexus pulmonalis. Die früheste Blutzufuhr in die Region der Lungen ist deshalb mit dem Systemkreislauf verbunden. Der Plexus pulmonalis entwickelt sich unabhängig vom 6. Aortenbogen zu den späteren peripheren Aa. pulmonales. Später erreichen Äste aus dem inzwischen sich entwickelten 4. Aortenbogen und aus dem Bulbus aortae den Plexus pulmonalis. Der Blutabstrom erfolgt über Gefäße, die mit den Vv. cardinales ant. verbunden sind (7, 10, 14, 35).
Wenn sich später die Lungenarterien und -venen formieren, können die Gefäße aus der dorsalen Aorta mit dem Plexus in Verbindung bleiben und sich zu Anastomosen zwischen dem System- und dem Lungenkreislauf ausbilden. Unter pathologischen Bedingungen können sie sich vergrößern (35).
Huntington, Congdon, Tobin und Allanby (14, 7, 35, 1) nahmen an, daß aus diesen Verbindungen die Bronchialarterien entstehen. 1970 zeigte Boyden (3), daß sich die echten Bronchialarterien erst später, während der 9. bis 12. Embryonalwoche aus der endgültigen Aorta und aus den Intercostalarterien entwickeln, induziert durch den Deszensus der Gegend der Trachealbifurkation in den Thorax.

Um die 5. Embryonalwoche erscheint beidseits der 6. Aortenbogen: Abb. 1, 2. Eine Aussproßung aus der dorsalen Aorta verbindet sich mit einer Aussproßung aus dem Bulbus aortae zum 6. Aortenbogen. Der Sproß aus der ventralen Aorta wächst weiter caudalwärts in den Plexus pulmonalis ein. Um die 7. Woche (Abb. 3) verschwindet auf der rechten Seite der dorsale Anteil des rechten 6. Aortenbogens, ebenso die distale rechte Aorta. Der dorsale Anteil des linken 6. Aortenbogens bleibt erhalten als späterer Ductus arteriosus. Der ventrale Anteil des 6. Aortenbogens mit seiner Verbindung zum Plexus pulmonalis wird beidseits zur Pulmonalarterie. Der 6. Aortenbogen wird deshalb auch als Pulmonalisbogen bezeichnet.

Der Plexus pulmonalis ist auf diese Weise Treffpunkt von arteriellen Gefäßen aus ventralen Ästen der dorsalen Aorta, aus dem Bulbus aortae und aus dem 4. Aortenbogen (späterem Aortenbogen).

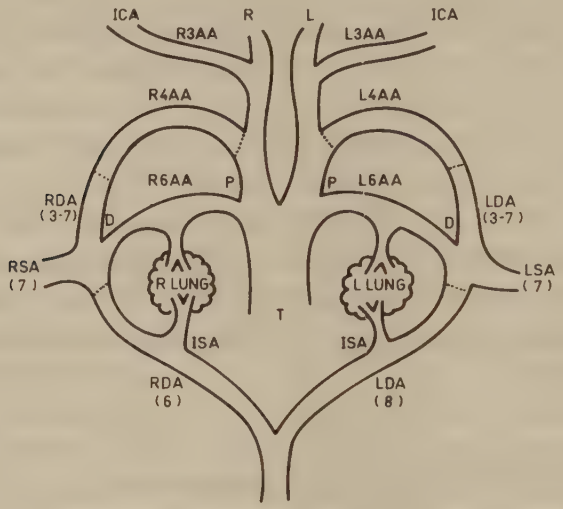

Abb. 2: Schematische Darstellung der Versorgung der Lunge über die beiden 6. Aortenbögen und über Intersegmentalarterien aus der dorsalen Aorta (5. Woche) (15). R = rechts, L = links, DA = dorsale Aorta, PA = Pulmonalarterie, ICA = A. carotis interna, 3 bis 8 bezieht sich auf die entsprechenden Segmente, T = Truncus arteriosus, AA = Aortenbogen, P = proximal, D = distal, ISA = Intersegmentalarterie, SA = A. subclavia.

Bei normaler Entwicklung nimmt die Blutzufuhr zum Plexus pulmonalis über die Pulmonalarterien immer mehr zu und diese bilden sich weiter aus, während die ventralen Äste der dorsalen Aorta verschwinden.

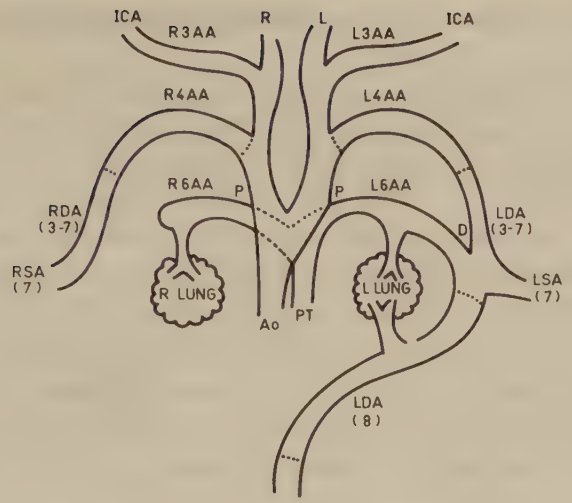

Abb. 3: Schematische Darstellung des Verschwindens der Intersegmentalarterien, des distalen rechten 6. Aortenbogens und der rechten dorsalen Aorta (7. Woche) (15).

Aus dem Winkel zwischen 4. und 6. Aortenbogen entsteht das aortopulmonale Septum. Es wächst in Richtung Herz und teilt den Truncus arteriosus communis in die Aorta und in den Pulmonalarterienstamm. Entsprechend der Entwicklungsstufe, auf der diese Vorgänge gestört werden, sind mehrere pathologische Variationen möglich (7, 14, 35). Wird das Wachstum der bereits angelegten Pulmonalarterien beeinträchtigt, so kann dies zu Stenose und Atresie der Arterie führen, deren Rest dann noch zu erkennen ist.

Entwickelt sich das aortopulmonale Septum nicht vollständig, so erfolgt keine Trennung von Aorta und Pulmonalarterienstamm und es entsteht ein persistierender Truncus arteriosus communis mit echten Pulmonalarterien in der Lunge.

Liegt die Fehlentwicklung im ventralen Anteil des 6. Aortenbogens,

bewahrt der dorsale Anteil (Ductus arteriosus) die Verbindung zum Plexus pulmonalis, und die Lunge wird über Gefäße aus dem Aortenbogen versorgt.

Fehlt der ganze 6. Aortenbogen, so behält der Plexus pulmonalis seine Verbindungen zur dorsalen Aorta, und die Lungendurchblutung erfolgt über Kollateralgefäße aus der Aorta descendens (20).

4. KRANKENGUT UND METHODIK

Seit Anfang 1963 bis Ende 1976 wurden von uns 76 Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt beobachtet (26). In dieser Zahl sind 21 Kinder enthalten, bei denen keine intraperikardialen Pulmonalarterien erkennbar waren, sowie weitere 4 Kinder mit einseitiger Pulmonalarterienaplasie. Bei 51 Patienten fanden sich dagegen beiderseits intraperikardiale Pulmonalarterien mit zentraler Konfluenz. Patienten mit zusätzlichen Mißbildungen wie Transposition der großen Arterien, singulärem Ventrikel oder Lungenvenenfehlmündung wurden nicht in das Beobachtungsgut aufgenommen. Alle Patienten hatten atrioventrikuläre Konkordanz, biventrikulären Ursprung des arteriellen Gefäßstammes und einen typisch gelegenen Ventrikelseptumdefekt.

Klinisch zeigten die Patienten zum Teil Herzinsuffizienz, und immer war eine Zyanose in unterschiedlichem Ausmaß vorhanden. Die Hb-Werte lagen meistens im Bereich von 14 bis 20 g %, die HKT-Werte betrugen zwischen 40 % und 70 %. In etwa der Hälfte der Fälle war ein systolisch-diastolisches Strömungsgeräusch hörbar.

Das EKG zeigte in allen Fällen einen Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und nicht selten ein p-dextrokardiale.

Röntgenologisch sah man fast immer ein klassisches "Coeur en sabot". Dabei ist die Herzspitze vermehrt gerundet und angehoben. Das Pulmonalsegment ist leer infolge der Unterentwicklung des rechtsventrikulären Infundibulums und der Hypoplasie oder Atresie des Pulmonalisstammes. Die Aorta ascendens kann weit rechts verlaufen und einen großen Durchmesser haben. Ein rechts gelegener Aortenbogen ist auf einer guten Aufnahme meistens deutlich erkennbar, ebenso die in diesem Falle rechts der Wirbelsäule descendierende Aorta thoracalis. Die Lungengefäßzeichnung variiert von stark rarefiziert bis erheblich vermehrt.

Eine Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiographie im sagittalen und lateralen Strahlengang nach Kontrastmittelinjektion in den rechten und linken Ventrikel wurde bei allen Patienten mindestens einmal durch-

geführt. Diese Untersuchungen dienten zur Sicherung der meistens bereits klinisch gestellten Diagnose und zur weiteren Planung vor operativen Eingriffen. Neben Informationen über die intrakardialen anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse (VSD, Atresie, Infundibulum, Druck im linken und rechten Ventrikel, O_2-Sättigung, Verlauf der Aorta, Foramen ovale, ASD) war das Ziel vor allem auch, Aufschluß über die Blutversorgung der Lungen zu bekommen.

In 46 Fällen wurde die Herzsondierung mindestens einmal wiederholt und zwar vor oder nach operativen Eingriffen oder dann, wenn zur Planung des weiteren Vorgehens zusätzliche Informationen notwendig waren. Gelang es dabei nicht, den Katheter bis in die Aorta vorzuschieben, so wurde nach Punktion der A. femoralis eine retrograde Sondierung der Aorta descendens vorgenommen. Erbrachte die dort durchgeführte Übersichtsangiographie den Nachweis von großen, zur Lunge ziehenden Systemgefäßen, so wurde mit Hilfe eines Kobra-Katheters der Versuch unternommen, die dargestellten Systemgefäße einzeln zu sondieren. Dies gelang in fast allen Fällen. Dabei wurde der Katheter jeweils so weit wie möglich vorgeschoben und während des Rückzugs der Druck gemessen, um Stenosen quantitativ zu erfassen. Anschließend wurde in das betreffende Gefäß eine Kontrastmittelinjektion durchgeführt und eine Serie von 70 mm - Aufnahmen mit einer Frequenz von 4 Bildern/sec. gemacht. Nicht selten war es unmöglich, den Katheter genügend weit vorzuschieben, um periphere Stenosen zu erfassen. Angiographisch ließen sich jedoch die Stenosen auch in diesen Fällen bei gezielter Kontrastmittelinjektion deutlich darstellen. Nicht ganz selten war es auch möglich, große Kollateralen mit Hilfe eines Swan-Ganz-Katheters zu sondieren, der über das rechte Herz und den Aortenbogen vorgeschoben wurde. In einzelnen Fällen gelang die Druckmessung in den Pulmonalarterien über einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli oder ein von der Arteria subclavia abgehendes Kollateralgefäß (26).

5. FALLBESCHREIBUNGEN

Anhand der Übersichtsangiographien und der verschiedenen selektiven Einzelinjektionen, die übereinander projeziert wurden, sind von einzelnen Kindern schematische Zeichnungen angefertigt worden. Sie sollen als Beispiele für die Art der Gefäßversorgung der Lunge dienen.

Fall 1:

Bei dem jetzt 22-jährigen jungen Mann wurde im Alter von 4 Jahren wegen zunehmender Zyanose eine Herzsondierung vorgenommen. Im Alter von 7 Jahren wurde nach einer Angiokardiographie die Diagnose einer Pulmonalatresie gestellt. Sechs Jahre später, 1967 wurde von

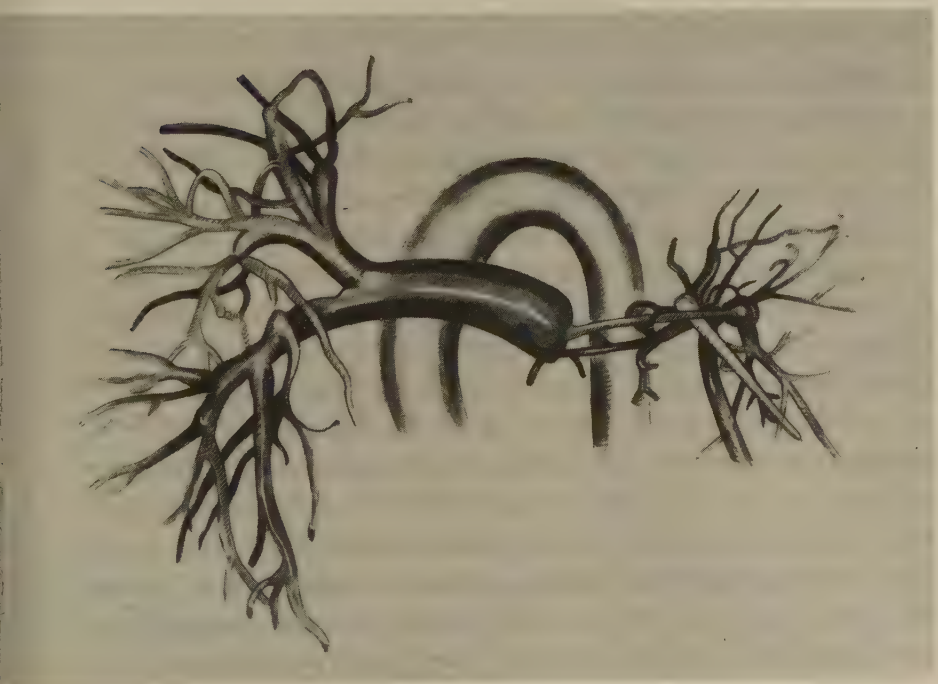

Abb. 4: Fall 1 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 1 Systemgefäß

Prof. Dr. W. Klinner eine Ausflußtraktprothese zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie angelegt. Die Leistungsfähigkeit hat sich seit der Operation sehr gebessert, ist jedoch noch mittelgradig eingeschränkt, die Zyanose tritt jetzt nur bei Belastung auf. Der Hämatokrit beträgt 53 %. Bei der letzten Herzkatheteruntersuchung ergab sich bei einer arteriellen Sauerstoffsättigung von 78 % ein Wert für Q_S von 2,5 l/min/m^2 und für Q_p von 2,6 l/min/m^2. Der Druck in der Aorta ascendens betrug 125/75 mm Hg, in der rechten A. pulmonalis 32/16 mm Hg, im Systemgefäß zur linken Lunge proximal 63/28, weiter peripher 32/15 mm Hg. Abb. 4 zeigt eine annähernd normal weite rechte Pulmonalarterie mit normaler Aufzweigung. Die linke Pulmonalarterie ist hypoplastisch. Aus der Aorta descendens geht nach links ein Systemgefäß ab, das über ein schmales Gefäß mit der rechten Pulmonalarterie in Verbindung steht. Das Systemgefäß weist ampulläre Erweiterungen auf und versorgt vorwiegend die linke untere Lunge.

Eine Korrekturoperation wäre bei dem jungen Mann theoretisch nicht ausgeschlossen, da sowohl im Bereich der rechtsseitigen Pulmonalarterie als auch im Bereich der linken Pulmonalgefäße normale Druckverhältnisse bestehen, so daß eine Schädigung der kleinen Lungengefäße praktisch ausgeschlossen werden kann. Eine solche Operation würde im Ersatz der gegenwärtigen Prothese durch eine größere mit einer Klappe versehenen Prothese und in einem Verschluß des Ventrikelseptumdefekts bestehen. Die Operation wäre aber dadurch sehr erschwert, daß die linke Pulmonalarterie sehr hypoplastisch ist. Um die linke Lunge mit zentralvenösem Blut zu versorgen, wäre deshalb eine zusätzliche Über - brückung mit einer Prothese vom Bereich der Bifurkation aus zu dem von der Aorta descendens abgehenden Systemgefäß notwendig, das gleichzeitig von der Aorta descendens abgehängt werden müßte. Da sich der junge Mann in einem gegenwärtig recht guten Allgemeinzustand befindet, ist bei dem hohen Risiko einer derart komplizierten Operation ein operatives Vorgehen gegenwärtig und wohl auch in der Zukunft nicht empfehlenswert.

Fall 2:

Im Alter von einem Jahr wurde bei dem jetzt achtjährigen Mädchen eine Waterston-Anastomose rechts angelegt. Die rechte Pulmonalarterie wurde damals 5 mm groß gefunden, der Pulmonalisstamm war 6 bis 7 mm dick, die Aorta war 4 bis 5-mal größer als der Pulmonalisstamm. Fünf Jahre später ist diese Anastomose nicht mehr durchgängig, außerdem wird eine Brock'sche Sprengung der Pulmonalklappe durchgeführt. Das Mädchen ist jetzt in einem ordentlichen Allgemeinzustand, es hat eine geringe Zyanose, der Hämatokrit beträgt 46 %.

Bei der ein Jahr später, 1976, durchgeführten Herzkatheteruntersuchung fand sich ein systemarterieller Druck von 100/63 mm Hg und ein Pulmonalisdruck von 18/8 mm Hg. Der Aortenbogen liegt rechts. Abb. 5 zeigt den Pulmonalisstamm, von der rechten Pulmonalarterie ist nur ein kurzes Stück an der Bifurkation vorhanden, die linke Pulmonalarterie schlingt sich um ein Systemgefäß und versorgt die obere und mittlere Lunge. Dieses Systemgefäß ist der linke von drei Ästen, der kurz nach dem Abgang aus der Aorta descendens nach links oben zieht, dann in einem Knick nach links unten. Nach einer längeren Stenose folgen ampulläre Erweiterungen. Der Systemgefäßast versorgt die linke mittlere und untere Lunge und steht außerdem mit der linken A. pulmonalis in Verbindung. Die beiden anderen Äste ziehen zur rechten Lunge und versorgen den oberen und unteren Anteil, während der mittlere Anteil praktisch nicht perfundiert wird. Die beiden Äste weisen kurz nach ihrer Aufzweigung vom Systemgefäß Stenosen auf, denen ampulläre Erweiterungen folgen. Vom unteren Teil des oberen Astes zieht ein zuerst weiter, dann enger werdender und schließlich blind endender Zweig in Richtung Bifurkation, so daß man annehmen kann, daß er ein Teil der jetzt nicht mehr durchgängigen rechten Pulmonalarterie ist.

Vor einer Totalkorrektur sollte rechts eine Blalock-Taussig-Anastomose angelegt werden, um die rechte Pulmonalarterie besser zu perfundieren und auszubilden.

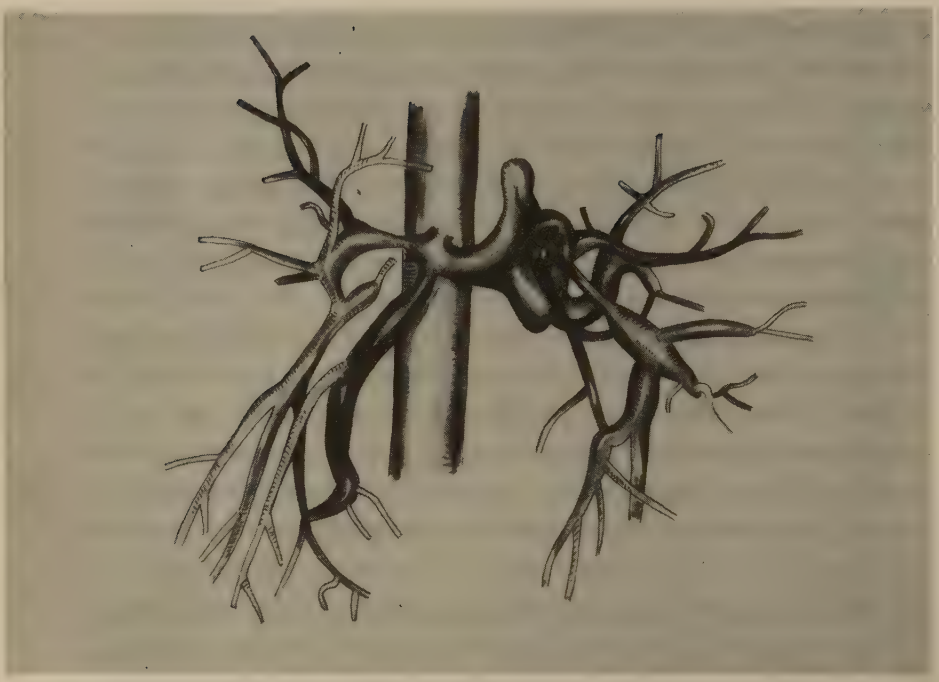

Abb. 5: Fall 2 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 1 Systemgefäß

Fall 3:

Bei dem sechs Jahre alten Kind wurde im Alter von 15 Monaten durch eine Herzsondierung die Diagnose einer Pulmonalatresie bestätigt. Der Junge entwickelte sich normal, es besteht eine ausgeprägte Zyanose, der Hämatokrit beträgt 63 %. Der Aortenbogen liegt rechts.

Bei der zuletzt durchgeführten Herzkatheteruntersuchung ergab sich eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 59 %. Der Druck in der Aorta ascendens betrug 85/62 mm Hg. Q_s lag bei 7,0 l/min/m^2, Q_p bei 1,5 l/min/m^2.

Abb. 6 zeigt das Ergebnis der Angiokardiographie. Aus der Aorta descendens zieht je ein Systemgefäß zur rechten und zur linken Lunge. Diese Gefäße haben Verbindung mit den Pulmonalarterien, so daß sich diese

darstellen. Das obere Gefäß geht nach vorne aus der Aorta ab, verläuft bogenförmig nach rechts und versorgt praktisch die gesamte rechte Lunge. Aus diesem Gefäß geht gleich nach seinem Ursprung ein kleinkalibriges Gefäß ab, das sich teilt. Der eine Ast zieht zur rechten Lunge nach unten, der andere zweigt zur linken Lunge. Beide Zweige versorgen nur kleine Anteile der Lungen. Weiter distal geht aus der descendierenden Aorta nach links ein ebenfalls kleinkalibriges Gefäß ab, das im weiteren Verlauf noch erheblich enger wird, sich dann jedoch erweitert und sich im linken Hilusgebiet in zwei Äste aufteilt. Der eine Ast teilt sich in periphere Gefäße auf, während der andere sich zu einem großen zentralen Hilusgefäß erweitert, von dem mehrere große Äste abgehen, und das auch Verbindung mit der linken Pulmonalarterie hat.

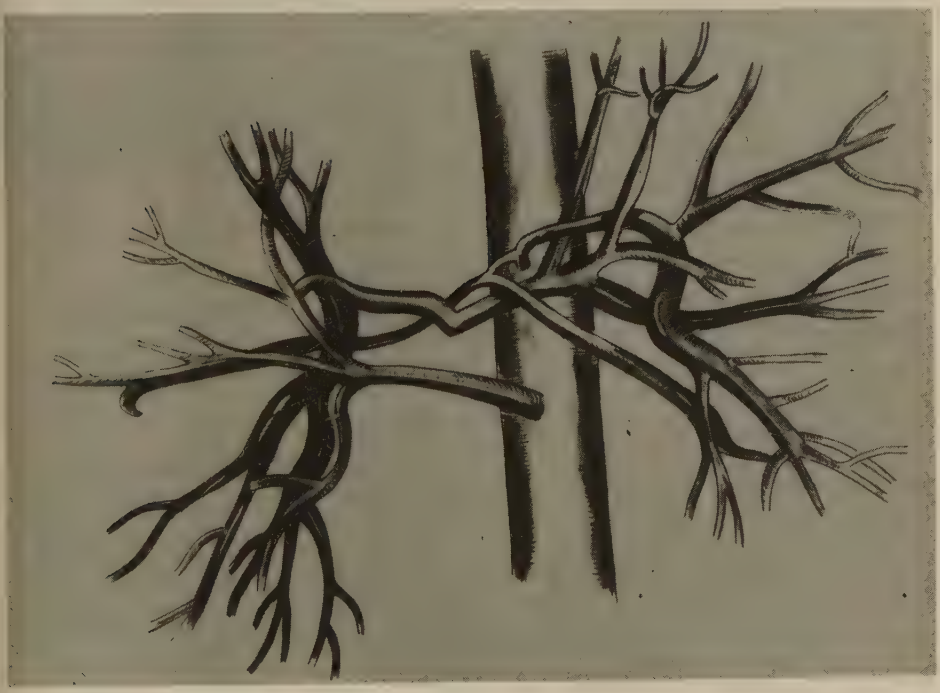

Abb. 6: Fall 3 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 2 Systemgefäße

Es zeigt sich also, daß Pulmonalarterien angelegt sind, jedoch kleinkalibrig. Sie stehen im Hilusgebiet jeder Seite jeweils in Verbindung mit einem Systemgefäß. Diese müßten bei einer Operation an ihrem Abgang aus der descendierenden Aorta unterbunden werden. Dadurch würde eine Umkehr der Strömungsrichtung in den zentralen Gefäßen bewirkt, deren Kaliber sich bei entsprechendem Durchfluß wohl noch vergrößern würde. Die Aorta würde an den linken Ventrikel angeschlossen und eine Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie mit Hilfe einer Dacronprothese mit Klappe hergestellt.

Fall 4:

Bei dem Mädchen wurde im Alter von 2 Monaten bei einer Herzsondierung eine Pulmonalatresie mit VSD festgestellt. Das Kind hat sich normal entwickelt, es hat nur eine geringe Zyanose, der Hämatokrit beträgt 48 %. Bei der im Alter von 4 Jahren erneut vorgenommenen Herzkatheteruntersuchung ergab sich eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 53 % und ein Druck in der Aorta von 108/50 mm Hg. Q_S betrug 10,0 $l/min/m^2$, Q_p 1,8 $l/min/m^2$. Bei rechts liegendem Aortenbogen und blind endendem rechtsventrikulären Ausflußtrakt zeigt sich angiokardiographisch folgendes Bild (Abb. 7):

Ein für eine Pulmonalatresie atypisch aus dem Isthmusbereich abgehender persistierender Ductus arteriosus Botalli, der in seinem Anfangsteil weit ist, im weiteren Verlauf über ein längeres Stück sehr eng wird, mündet etwa 1 cm distal der Bifurkation in die rechte Pulmonalarterie. Diese Pulmonalarterie hat Verbindung mit einem Systemgefäß, das distal der Abgangsstelle des Ductus nach rechts entspringt, anfangs relativ eng ist, in seinem weiteren Verlauf jedoch weiter ist als der Ductus. Die linke Pulmonalarterie hat annähernd normale Größe, versorgt jedoch nur im geringen Maß die linke Lunge. Der mittlere untere Teil der linken Lunge wird von einem Systemgefäß versorgt, das auf gleicher Höhe wie das auf der rechten Seite entspringt. Es wird ebenfalls in seinem Verlauf weiter, so daß man auch hier annehmen kann, daß keine pulmonale Hypertonie besteht.

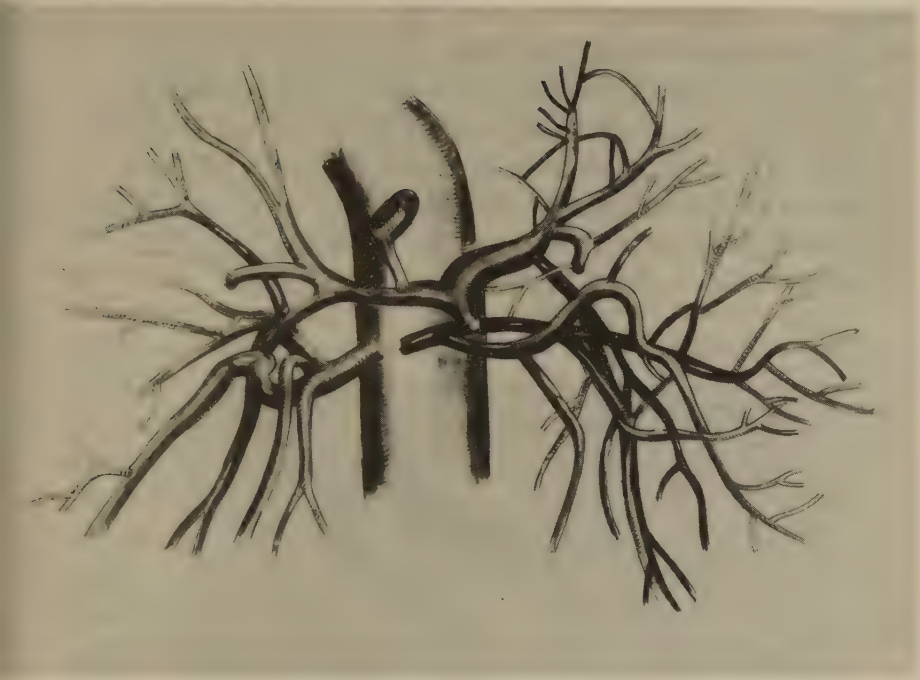

Abb. 7: Fall 4 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 2 Systemgefäße

Trotz der schwierigen Gefäßsituation kommt für das Kind eine Korrekturoperation in Betracht, bei der die Aorta mittels eines Patches an den linken Ventrikel angeschlossen wird und eine Kunststoffprothese mit Klappe die Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie herstellt. Das nach rechts aus der Aorta descendens abgehende Systemgefäß müßte bei der Operation unterbunden werden, was eine Umkehr der bisher retrograd verlaufenden Strömung in der Pulmonalarterie zur Folge hätte. Das nach links ziehende Systemgefäß, das weite Teile der linken Lunge versorgt, hat keine Verbindung mit der Pulmonalarterie. Hier besteht die Möglichkeit, eine Verbindung zwischen diesem Gefäß und der linken Pulmonalarterie herzustellen und die Verbindung zur descendierenden Aorta zu unterbrechen. Auch die Zufuhr durch den Ductus Botalli muß unterbrochen werden.

Fall 5:

Dieses Mädchen war bei der letzten Untersuchung etwas zu klein für sein Alter von 12 Jahren. Die körperliche Leistungsfähigkeit war damals nach Angaben der Eltern nur gering eingeschränkt. Den Schulweg von 1,5 km legte es zu Fuß zurück. Der Hämatokrit lag bei 53 %. Die damals durchgeführte Herzkatheteruntersuchung zeigte eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 70 %. Der Druck in der Aorta war 100/65 mm Hg, Q_s betrug 4,1 l/min/m^2, Q_p 2,3 l/min/m^2.

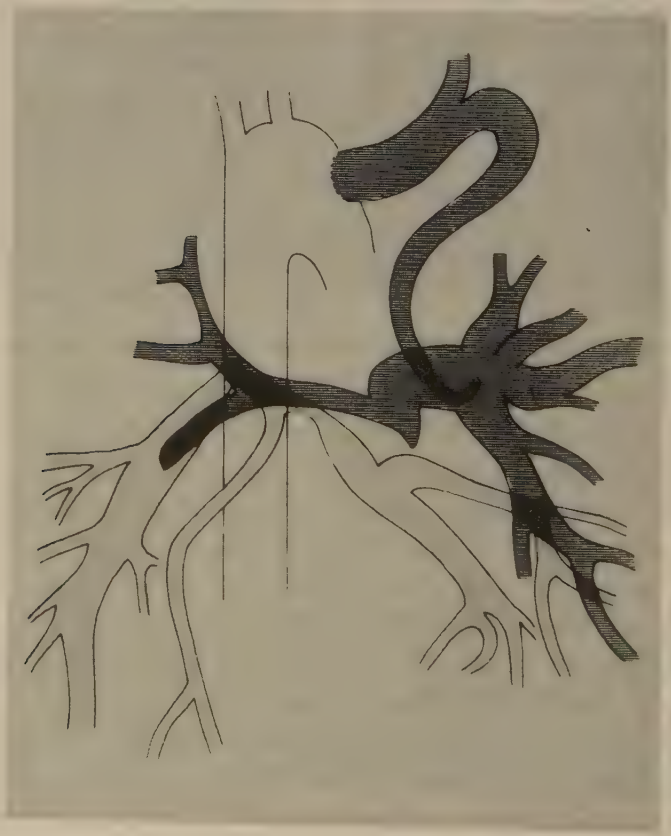

Abb. 8: Fall 5 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 2 Systemgefäße

In einem Systemgefäß, das in Gegenwart eines rechten Aortenbogens aus der linken A. subclavia bzw. aus dem linken Truncus brachiocephalicus entsprang und Verbindung mit der linken Pulmonalarterie hatte, wurde diesseits einer tubulären Stenose ein Druck von 76/58 mm Hg gemessen. Auch von der DAO aus konnte ein Systemgefäß mit Ästen zu beiden Lungenunterlappen sondiert werden, dessen Druck zwar wegen eines technischen Defekts nicht registriert wurde, jenseits einer proximalen Stenose aber unter 20 mm Hg systolisch lag. Bei der Angiographie in das aus der linken A. subclavia entspringende Gefäß färbt sich zuerst die linke Pulmonalarterie an, deren Kaliber mit einem Durchmesser von 13 mm annähernd normal ist, und dessen Seitenäste als Ausdruck eines niedrigen Drucks proximal keulenartig verdickt sind. Die rechte Pulmonalarterie, die sich über die Konfluenz von der linken Pulmonalarterie anfärbt, ist mit einem Durchmesser von nur 5 mm sehr hypoplastisch. Ihre Seitenäste färben sich verzögert an und sind ebenfalls sehr zart. Bei der Übersichtsangiographie in die descendierende Aorta stellen sich zwei Systemäste zu den basalen Lungenpartien beidseits dar, die einen gemeinsamen Ursprung haben und proximal stenosiert sind. Eine genaue Analyse ergibt, daß sowohl rechts als auch links jeweils eine Anastomose zwischen dem Systemgefäß und der Pulmonalarterie vorhanden ist, so daß eine unifokale Lungenperfusion vorliegt (Abb. 8).

Eine unmittelbare Korrekturoperation erschien uns bei dieser Patientin in Anbetracht der Hypoplasie der rechten Pulmonalarterie nicht ratsam. Sie erscheint uns vielmehr als Kandidatin für eine rechtsseitige Shuntoperation, durch die ein besseres Wachstum der rechten Pulmonalarterie erzielt werden soll. Im Interesse eines unbehinderten antegraden Flows und besonders zur Vereinfachung der Korrekturoperation erscheint es uns auch vorteilhaft, entsprechend der Anregung von Macartney et al. (18) schon im Rahmen dieser Voroperation das aus der Aorta descendens abgehende Gefäß an seinem Ursprung zu unterbinden.

Fall 6:

Bei diesem jetzt 10-jährigen, altersgemäß entwickelten Mädchen ist die körperliche Leistungsfähigkeit nach Angaben der Eltern deutlich vermindert. Es besteht eine ausgeprägte zentrale und periphere Zyanose. Im Alter von 6 Jahren wurde eine linksseitige Blalock-Taussig-Anastomose angelegt. Ein kontinuierliches Geräusch über dem Herzen hat sich schon vorher auskultieren lassen. Der Hämatokrit beträgt jetzt 56 %.

Abb. 9: Fall 6 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 2 Systemgefäße

Bei der letzten Herzkatheteruntersuchung im Alter von 9 Jahren fand sich eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 68 % und ein arterieller Druck von 87/63 mm Hg. Q_s betrug 4,8 l/min/m^2 und Q_p 1,8 l/min/m^2. Es konnten zwei große Systemgefäße (Abb. 9) nachgewiesen

werden, von denen das eine mit Ästen für beide Lungen eine proximale Stenose aufwies, während in einem zweiten großen Gefäß diesseits einer hochgradigen peripher gelegenen Stenose Systemdruck gemessen wurde. Nach Abfluß des Kontrastmittels in die Lungenperipherie färbt sich zu Beginn der venösen Phase der Kontrastmittelpassage durch die Lunge die rechte Pulmonalarterie (Durchmesser 2 mm) ohne nachweisbare Kontrastmittelquelle und von dort über die Bifurkation allmählich auch die linke Pulmonalarterie an.

Wir haben bei dem Mädchen für den Fall, daß der Hämatokrit über 60 % ansteigt, eine rechtsseitige Shuntoperation zu dem rechten oberen Gefäß jenseits der Stenose vorgesehen. Eine Shuntverbindung zu den intraperikardialen Pulmonalarterien halten wir in Anbetracht der extremen Hypoplasie dieser Gefäße und angesichts des Fehlens von arteriellen Verbindungen im Hilusbereich nicht für sinnvoll.

Fall 7:
Der 8 Jahre alte Junge kam 1976 erstmals zur Herzkatheteruntersuchung. Das Kind ist altersgemäß entwickelt, in gutem Allgemeinzustand, es hat eine mittelgradige zentrale Zyanose bei einem Hämatokrit von 42 %. Es fand sich bei einer arteriellen Sauerstoffsättigung von 79 % für Q_s ein Wert von 3,5 l/min/m^2 und für Q_p von 3,8 l/min/m^2. Der arterielle Druck in der Aorta descendens betrug 87/62 mm Hg, in einem von der Aorta descendens nach links abgehenden Systemgefäß 45/35 mm Hg und in einem nach rechts abgehenden Systemgefäß 85/63 mm Hg. Der Aortenbogen liegt links, ein rechtsventrikulärer Ausflußtrakt scheint im sagittalen Strahlengang vorhanden zu sein, ist jedoch im seitlichen Strahlengang nicht nachweisbar.
Abb. 10 zeigt das Ergebnis der Kontrastmittelinjektionen. Von der Aorta descendens gehen nach rechts zwei bogenförmig verlaufende große Systemgefäße ab, von denen das obere die rechte obere Lunge versorgt und anfänglich weit ist, dann aber vorübergehend ein enges Lumen aufweist. Das zweite Systemgefäß zieht nach rechts unten und ist dabei über eine Strecke von etwas über 2 cm stenosiert. Danach erweitert sich das

Gefäß wieder und füllt verschiedene Äste zum rechten unteren Lungenabschnitt, in denen mit großer Wahrscheinlichkeit nur ein geringer Druck besteht. Ein drittes Systemgefäß geht aus der descendierenden Aorta zur linken Lunge ab und zieht zum linken unteren Lungenlappen. Es gleicht in seinem Verlauf und in seiner Aufzweigung völlig einer linken Pulmonalarterie. Die eigentliche Pulmonalarterie wird aber erst über einen engen Nebenast dieses Gefäßes auf Umwegen und verspätet dargestellt. Dabei färbt sich zuerst die linke Pulmonalarterie an, von der stark pathologisch wirkende keulenartig verdickte und spitz zulaufende Gefäße abgehen, die sich besenreiserartig aufzweigen. Über die Bifurkation kommt es dann zur Anfärbung der rechten Pulmonalarterie, auch diese scheint Verbindung zu dem rechtsseitigen Systemgefäß zu besitzen. Die Pulmonalarterien sind klein, aber nicht hypoplastisch - das Verhältnis von Aorta descendens zur Pulmonalarterie beträgt etwa 2-3 : 1.

Abb. 10: Fall 7 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 3 Systemgefäße

Theoretisch scheint eine Korrekturoperation mit Anlegen einer Prothese zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie sowie Verschluß des Ventrikelseptumdefekts möglich, doch ist ein solches Vorgehen äußerst risikoreich. Die linke Pulmonalarterie, deren Versorgungsbereich nur den linken oberen Lungenlappen umfaßt und deren Seitenäste mißgebildet erscheinen, steht nur über ein sehr enges Gefäß mit einem großen Systemgefäß in Verbindung, das aus der Aorta descendens zur linken unteren Lunge zieht. Der Blutfluß aus diesem Systemgefäß ist bisher über die genannte Verbindung zur Pulmonalarterie hin gerichtet. Eine Umkehr der Strömungsrichtung wäre im Rahmen einer Korrekturoperation nur dadurch zu erreichen, daß das linke untere Systemgefäß an seinem Abgang aus der Aorta descendens ligiert würde. Es muß jedoch sehr bezweifelt werden, daß dann noch eine ausreichende Perfusion der linken unteren Lunge gewährleistet wäre, da dieser Bereich jetzt infolge fehlender Stenosierung im Bereich des linken unteren Systemgefäßes unter einem hohen Druck steht. Von der linken Pulmonalarterie aus wird auch die rechte Pulmonalarterie perfundiert, die an ihrem Ende über eine Stenose in Verbindung mit einem rechtsseitigen Systemgefäß steht, das im Gegensatz zur linken Seite infolge einer vorgeschalteten Stenose nur einen niedrigen Druck aufweist und deshalb bei einer Operation gegebenenfalls proximal ligiert werden könnte. Es stellt sich aber die Frage, ob die Verbindung zwischen der rechten Pulmonalarterie und dem peripheren Anteil des genannten Systemgefäßes groß genug ist, um nach der Ligatur des Systemgefäßes eine ausreichende Perfusion der rechten unteren Lunge zu gewährleisten. Ein weiteres zur rechten oberen Lunge ziehendes Systemgefäß müßte wohl bei der Operation belassen werden.

In Anbetracht des guten Allgemeinzustandes des Jungen und des nicht stark erhöhten Hämatokrits wird man unter diesen Umständen gegenwärtig von einer Korrektur absehen. Für eine Palliativmaßnahme in Form einer künstlichen Shuntverbindung besteht kein Anlaß, da unter den gegebenen Umständen eine Verbesserung der Lungenperfusion auf diese Weise nicht zu erzielen wäre.

Fall 8:

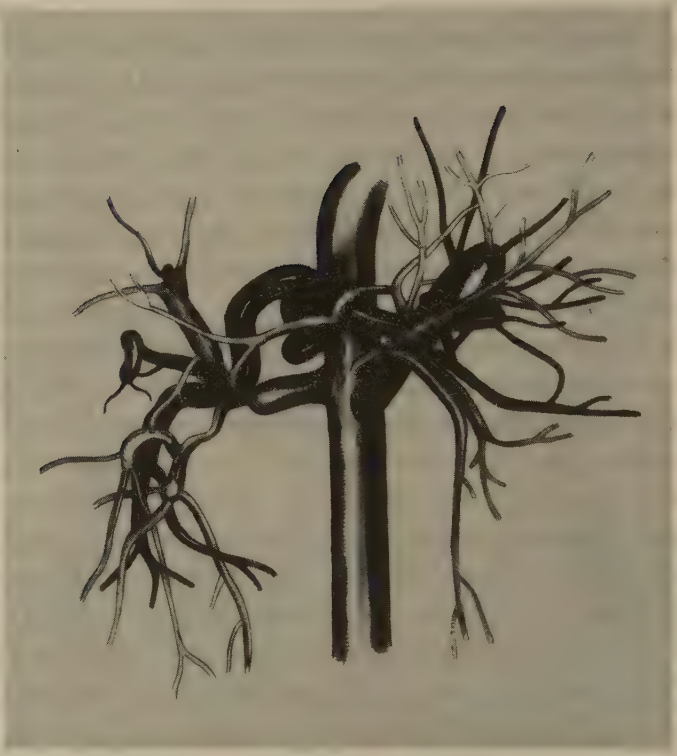

Abb. 11: Fall 8 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 5 Systemgefäße

Bei diesem jetzt 8 Jahre alten Mädchen wurde im Alter von einem Monat die erste Herzkatheteruntersuchung durchgeführt und die Diagnose einer Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und großem offenen Ductus Botalli gestellt. Die Lungenperfusion erschien damals normal. In den folgenden Jahren gedieh das Kind gut, die Leistungsfähigkeit war aber nach Angaben der Eltern deutlich eingeschränkt, und es bestand eine ausgeprägte Belastungsdyspnoe. In gemütlichem Tempo kann das Kind etwa 4 km ohne stärkere Ermüdung zurücklegen. Zum Zeitpunkt der zweiten Herzkatheteruntersuchung mit 7 Jahren fand sich bei dem altersge-

mäß entwickelten Mädchen nur eine geringe Zyanose. Der Hämatokrit betrug 50 %. Über dem gesamten Rücken ließ sich ein kontinuierliches Geräusch auskultieren. Im Röntgenbild erschien die Lungengefäßzeichnung nur gering vermindert.

Die erneute Herzsondierung selbst ergab bei einer arteriellen Sauerstoffsättigung von 75 % einen Wert für Q_s von 5,3 l/min/m^2 und für Q_p von 3,1 l/min/m^2. Der arterielle Druck betrug 100/50 mm Hg. In den proximalen Anteilen von 4 größeren Systemgefäßen lag der Druck bei Werten zwischen 88/60 und 100/50 mm Hg, distal ließ sich in zwei von diesen Gefäßen eine Hypertonie nachweisen. Ein fünftes Systemgefäß wurde nicht sondiert, sondern erst nach Beendigung der Untersuchung entdeckt. Dieses sowie zwei andere Gefäße ließen in ihrem Verlauf ausgeprägte Stenosen erkennen. Abbildung 11 zeigt schematisch die Lungengefäße. Es bestehen keine Verbindungen zwischen den einzelnen Gefäßen, jedes Gefäß hat seinen eigenen Fokus. Von dem kleinsten der dargestellten Gefäße, das zur linken Lunge zieht, eine ausgeprägte proximale Stenose aufweist und im weiteren Verlauf eng ist, färbt sich eine extrem hypoplastische Pulmonalarterie (Durchmesser 2 mm) an, die nach medial zieht und im Bereich der Konfluenz typisch mövenartig geschwungen verläuft. Ein operativer Eingriff erschien uns in diesem Fall nicht angebracht.

Fall 9:

Bei dieser inzwischen 20 Jahre alten Patientin wurde 1963 im Alter von 7 Jahren von Prof. Dr. W. Klinner eine Kunststoffprothese zwischen dem Ausflußtrakt des rechten Ventrikels und der Konfluenz der beiden Pulmonalarterien implantiert. Seitdem fühlt sie sich in ihrer Leistungsfähigkeit nur gering eingeschränkt. Sie geht zum Tanzen und einmal wöchentlich zum Schwimmen. Seit drei Jahren ist sie als Arzthelferin tätig. Der Hämatokrit beträgt jetzt 54 %.

Bei der letzten Herzkatheteruntersuchung im Jahre 1976 betrug die systemarterielle Sauerstoffsättigung 80 % und der Druck in der Aorta 95/60 mm Hg. Q_s belief sich auf 2,4 l/min/m^2. Die pulmonalarte -

rielle Sauerstoffsättigung wurde mit 66 % bestimmt und der Druck in der A. pulmonalis war 15/7 mm Hg. Von der descendierenden Aorta aus konnten drei große Systemarterien sondiert werden, zwei für die rechte und eine sehr große für die linke Lunge. Alle drei Gefäße hatten proximal systemähnliche Druckverhältnisse, die beiden größeren lassen mehr oder weniger ausgeprägte Stenosen erkennen, die mit dem Katheter nicht passiert werden konnten. Die Pulmonalarterien färbten sich über die Kunststoffprothese nach Kontrastmittelinjektion in den rechtsventrikulären Ausflußtrakt an. Der Durchmesser der rechten Pulmonalarterie beträgt 17 mm, derjenige der linken 14 mm. In Abbildung 12 sind alle Gefäße, über die die Lunge Blut erhält, schematisch aufeinanderprojeziert.

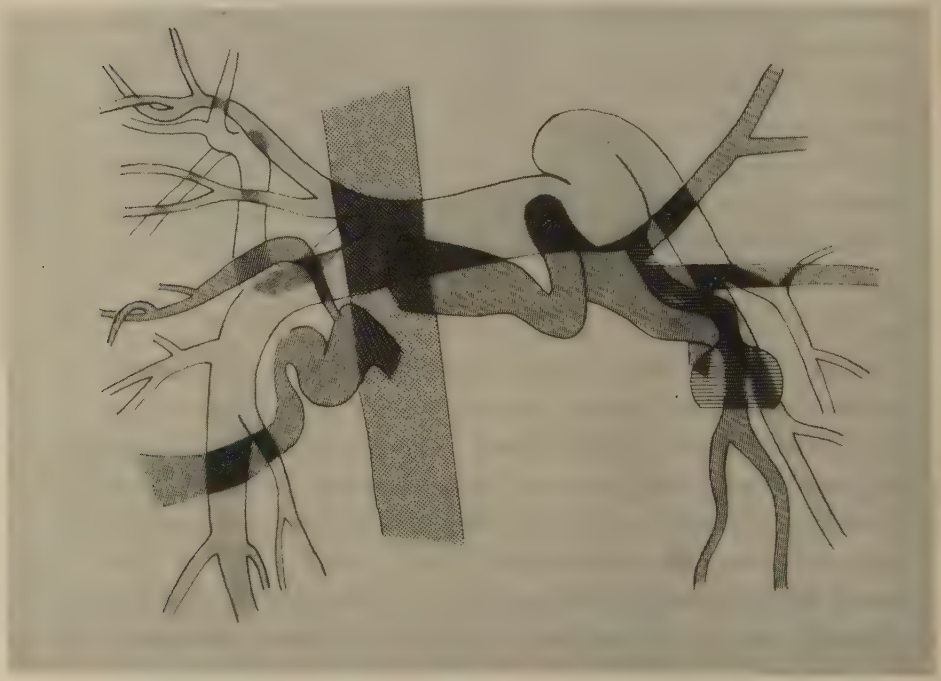

Abb. 12: Fall 9 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, 3 Systemarterien

Bei dieser Patientin wird ein sehr erheblicher Anteil der Lunge nicht über die Pulmonalarterien, sondern über Systemgefäße aus der Aorta descendens, die keine Verbindung zur Pulmonalarterie haben, mit Blut versorgt. Es fragt sich, inwieweit diese Systemgefäße für die Lungenperfusion entbehrlich wären und bei einer korrigierenden Operation unterbunden werden könnten. Würden sie bei einem derartigen Eingriff nicht unterbunden, so müßte mit einer schweren postoperativen Herzinsuffizienz gerechnet werden. Einen Ausweg aus diesem Dilemma sehen wir in der Möglichkeit, entsprechend dem Vorgehen von Hessel et al. (13) das linke Systemgefäß jenseits der Stenose mit der linken Pulmonalarterie End-zu-Seit zu anastomosieren und nach Unterbindung der beiden übrigen Systemgefäße die Korrektur anzuschließen.

Fall 10:

Bei dem jetzt neun Jahre alten Jungen wurde im Alter von 3 Jahren durch eine Herzsondierung eine Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt festgestellt. Im Alter von sechs Jahren wurde versucht, eine rechtsseitige Blalock'sche Anastomose anzulegen. Dies war nicht möglich, da die A. subclavia dextra erst im Bereich der Thoraxkuppel aus dem Truncus brachiocephalicus entspringt und entsprechend kurz ist und da weder die Pulmonalsegmentarterie noch die rechte A. pulmonalis groß genug für eine Anastomose waren. Der Eingriff wurde als Probethorakotomie beendet. Zwei Monate später gelang es, eine linksseitige Blalock-Taussig-Anastomose anzulegen. Dem Kind geht es seither besser, es besteht aber immer noch eine hochgradige Zyanose, es ist geistig und statomotorisch retardiert, seine körperliche Aktivität ist immer noch eingeschränkt. Der Hämatokrit liegt bei 68 %. Der Aortenbogen liegt links, ein blind endender rechtsventrikulärer Ausflußtrakt ließ sich nicht nachweisen. Abbildung 13 zeigt die Blalock'sche Anastomose zur linken Pulmonalarterie. Die linke Pulmonalarterie steht in Verbindung mit zwei Systemgefäßen aus der Aorta descendens. Das eine zieht nach links oben, das andere nach links unten und versorgt mit der linken Pulmonalarterie die mittleren und unteren Anteile der linken Lunge. Das cau-

dale Systemgefäß gibt einen engen Ast zur rechten Pulmonalarterie ab, die sich relativ weit darstellt und mit der linken Pulmonalarterie in Verbindung steht. Die rechte Pulmonalarterie zieht mit einem Ast aus einem kleinen rechtsseitigen Systemgefäß zur rechten unteren Lunge. Außerdem stellen sich sechs nach rechts und drei nach links verlaufende, etagenförmig angeordnete kleine Systemgefäße dar, von denen die oberen die cranialen Anteile der Lungen versorgen.

Da die beiden Pulmonalarterien ausreichend groß sind und der Junge schon alt genug ist, käme für ihn eine Totalkorrektur in Form einer Rastelli-Operation in Frage.

Abb. 13: Fall 10 - 2 intraperikardiale Pulmonalarterien, drei große Systemgefäße

Fall 11:

Bei dem neun Jahre alten Jungen wurde 1970 durch eine Herzsondierung die Diagnose eines "Pseudotruncus" gestellt. Dem Kind geht es relativ gut, es nimmt am Schulsport teil und treibt außerhalb der Schule verschiedene Sportarten, wie Radfahren und Schlittschuhlaufen. Es besteht nur eine geringe Zyanose, der Hämatokrit beträgt 53 %.

Bei der letzten Herzkatheteruntersuchung 1976 fand sich eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 67 % und ein arterieller Druck von 88/63 mm H. Q_s betrug 5,0 l/min/m^2, Q_p 3,2 l/min/m^2. Die Aorta hat einen rechten Bogen und descendiert rechts, ein rechtsventrikulärer Ausflußtrakt konnte nicht nachgewiesen werden. Wie Abbildung 14 zeigt, geht aus der Aorta descendens über eine leichte Stenose ein relativ weites

Abb. 14: Fall 11 - keine intraperikardialen Pulmonalarterien, 1 Systemgefäß

Gefäß zum linken Hilus ab; im proximalen Teil betrug der Druck 65/39 mm Hg, weiter distal m = 17 mm Hg. Das Gefäß mündet über eine weitere Stenose in einen sackförmigen, nach oben konvexen Gefäßbezirk mit kolbenförmigen Aussackungen ein, von dem besenreiserförmige Verzweigungen zur Lunge abgehen. Zwischen den verschiedenen Gefäßästen bestehen Verbindungen. Aus dem Ursprungsteil des von der Aorta nach links abgehenden Gefäßes geht ein relativ dünnes, sich bald aufzweigendes Gefäß zur rechten Lunge über, durch das nur wenig Blut zum oberen und unteren Lungenabschnitt fließt, während der mittlere praktisch nicht perfundiert ist. Die Versorgung der Lunge erfolgt nur über Systemgefäße aus der Aorta descendens. Die linke Lunge wird ausreichend versorgt, so daß nur eine geringe Zyanose besteht.

Auf der rechten Seite sind die Systemgefäße klein, eine Shunt-Operation rechts wäre technisch schwierig. Sie ist aber wegen des nur gering erhöhten Hämatokrits gegenwärtig auch nicht notwendig. Eine Korrekturoperation mit Einsatz einer klappentragenden Prothese zwischen rechtem Ventrikel und linker Pulmonalarterie wäre theoretisch nicht ausgeschlossen. Die Versorgung der rechten Lunge würde aber wegen der dazwischenliegenden stenotischen Bezirke nicht wesentlich verbessert, so daß die linke Lunge praktisch das ganze zentralvenös ankommende Herzminutenvolumen aufnehmen müßte. Das Risiko einer derartigen Operation wäre jedoch zu hoch, zumal der Junge jetzt recht ordentlich leistungsfähig ist.

Fall 12:
Bei dem jetzt 16-jährigen Mädchen wurde im Alter von 4 und 10 Jahren eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt und die Diagnose Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt gestellt. Bei der letzten Untersuchung befand sich das Mädchen in einem guten Allgemeinzustand, der Hämatokrit betrug 46 %, eine mittelschwere Zyanose war vorhanden, die Lungenperfusion war links normal, rechts vermindert.
Die zuletzt 1976 durchgeführte Herzsondierung ergab bei einer arteriellen Sauerstoffsättigung von 88 % einen Wert für Q_s von 2,1 l/min/m^2

und für Q_p von 4,6 l/min/m^2. Der arterielle Druck betrug 100/55 mm Hg, der Druck in einem Systemgefäß zur linken Lunge 14/10 mm Hg. Abbildung 15 zeigt, daß dieses Gefäß aus der Aorta descendens im Anfangsteil weit ist und sich dann deutlich verjüngt. Poststenotisch treten ampulläre Erweiterungen auf. Die obere linke Lunge zeigt besenreiserartige Gefäße, die linke untere Lunge ist besser als die obere perfundiert, die Gefäße verlaufen hier relativ gerade mit vielen Abzweigungen. Auch das Gefäß in den rechten Lungenhilus, das vorwiegend die rechte obere Lunge versorgt, zeigt poststenotische ampulläre Erweiterungen und ein besenreiserförmiges Gefäßbild. Bei der Injektion in den rechten Ventrikel konnte ein hypoplastisches rechtsventrikuläres Infundibulum nachgewiesen werden.

Pulmonalgefäße fehlen, so daß hier keine Korrekturoperation möglich ist. Eine Palliativoperation ist bei dem derzeitigen guten Allgemeinzustand und bei dem niedrigen Hämatokrit nicht notwendig.

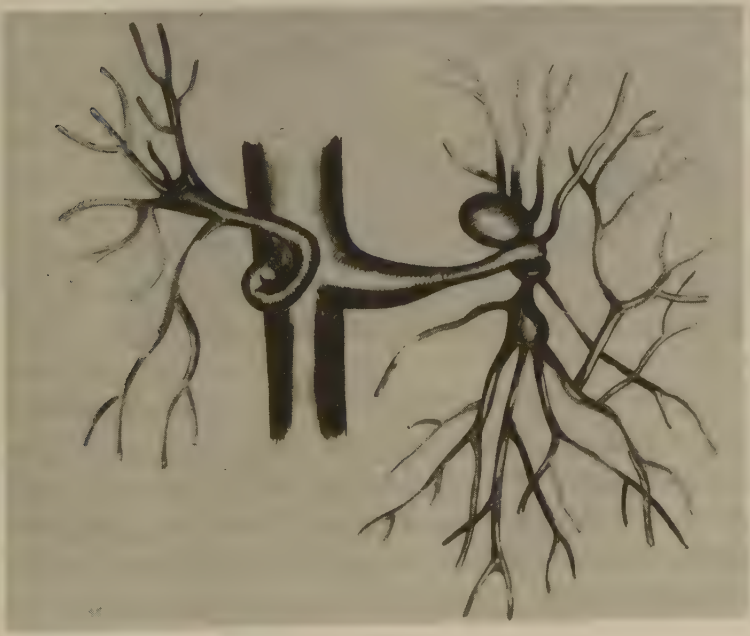

Abb. 15: Fall 12-keine intraperikardialen Pulmonalart., 2 Systemgefäße

Fall 13:

Im Alter von 3 Jahren wurde bei dem jetzt 15-jährigen Jungen bei einer Herzsondierung die Diagnose eines "Pseudotruncus" gestellt. Bis vor sechs Jahren traten hin und wieder hypoxämische Anfälle auf, seither geht es wieder etwas besser, es besteht eine mäßig ausgeprägte Zyanose, der Hämatokrit beträgt 59 %.

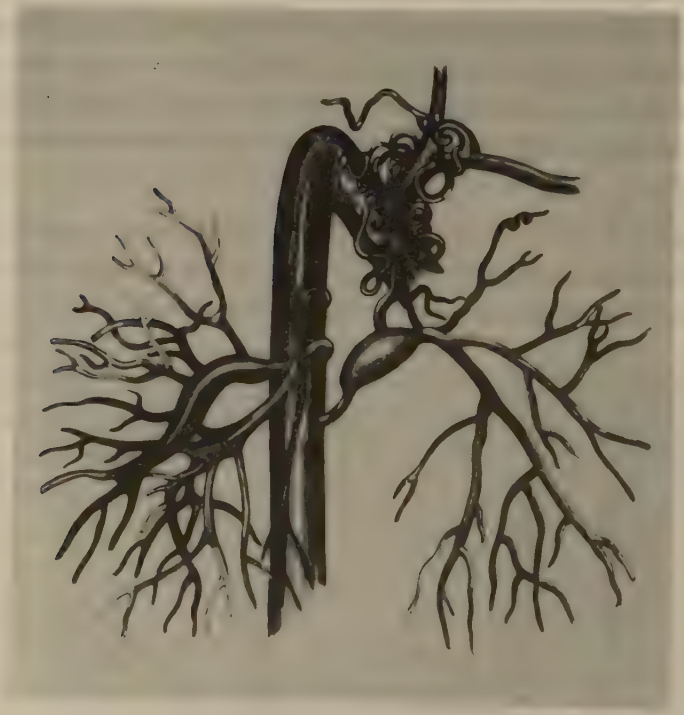

Abb. 16: Fall 13 - keine intraperikardialen Pulmonalart., 3 Systemgefäße

Bei der letzten Herzkatheteruntersuchung, 1976, betrug die systemarterielle Sauerstoffsättigung 75 % und der Druck in der Aorta 90/62 mm Hg. Q_s belief sich auf 2,9 l/min/m^2, Q_p auf 2,1 l/min/m^2. Zwischen den von der Aorta descendens abgehenden Systemgefäßen und der Aorta wurde ein Druckgradient von 50 bis 60 mm Hg bei einem zu diesem Zeit -

punkt etwas erhöhten Aortendruck von 135/85 mm Hg gemessen. Bei der Angiokardiographie stellte sich der Aortenbogen rechts dar, außerdem konnte ein rechtsventrikulärer Ausflußtrakt nachgewiesen werden. Abbildung 16 zeigt, wie aus der Aorta descendens ein anfangs enges Gefäß zur linken Lunge zieht, sich sackförmig erweitert und dann verzweigt. Im Bereich der sackförmigen Erweiterung steht das Gefäß in Verbindung mit einem aus dem Bereich der linken A. subclavia stammenden Gefäß, das mit seinen vielen Windungen angiomartig aussieht. Aus der Aorta descendens entspringt nach links ein relativ enges Gefäß, das sich dann nach vorne und nach rechts wendet und die Aorta überquert, wobei es sich in zwei größere Gefäße aufteilt, die beide zur rechten unteren Lunge ziehen und sich dort verzweigen. Ein weiteres kleines Gefäß entspringt relativ weit oben, ebenfalls links aus der Aorta und zieht sagittal auf die Aorta projeziert nach caudal.

Eine Korrekturoperation kann infolge nicht vorhandener Pulmonalarterien nicht durchgeführt werden. Eine Shunt-Operation ist aus klinischen Gründen nicht erforderlich.

Fall 14:
Bei dem 14 Jahre alten Jungen wurde 1967 durch Herzkatheter die Diagnose "Pseudotruncus mit fraglich offenem Ductus Botalli" gestellt. Ein Jahr später mißlang der Versuch einer Shunt-Operation, da der Pulmonalisstamm nur als Strang angelegt war und die Seitenäste damals für eine Verbindung zu klein waren. Der für sein Alter große, adipöse Junge ist in seiner körperlichen Aktivität erheblich eingeschränkt, und es besteht bei ihm eine zentrale Zyanose mittleren Ausmaßes. Der Hämatokrit beträgt 57 %.
Die letzte im Alter von 14 Jahren durchgeführte Herzkatheteruntersuchung ergab eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 85 % und einen arteriellen Druck von 105/70 mm Hg. Q_s betrug 3,9 l/min/m^2 und Q_p 4,2 l/min/m^2. Eine blind endende rechtsventrikuläre Ausflußbahn konnte angiokardiographisch nachgewiesen werden. Abbildung 17 zeigt, daß

die Lunge ausschließlich über Kollateralgefäße aus der rechts descendierenden Aorta und aus einem linksseitigen Truncus brachiocephalicus versorgt wird. Die zwei Gefäße aus der Aorta descendens stehen miteinander in Verbindung und zeigen relativ aortennah deutliche Kaliberschwankungen. Das obere der beiden Gefäße gibt einen Ast zur linken Seite ab, dieser versorgt die linke untere Seite, ein Ast verläuft zurück zur rechten unteren Lunge, und ein Ast hat Verbindung mit dem großen Gefäß aus dem linken Truncus brachiocephalicus. Dieses Gefäß zieht siphonartig zu den linken mittleren und oberen Lungenpartien und bildet ein angiomartiges Gefäßkonvolut, in das auch noch zwei kleine Gefäße aus der linken A. subclavia eingehen.

Eine Korrekturoperation des Vitiums ist wegen fehlender Lungenarterien nicht möglich, bei Verschlechterung des klinischen Bildes kommt eine Shunt-Operation zur rechten Lunge in Frage.

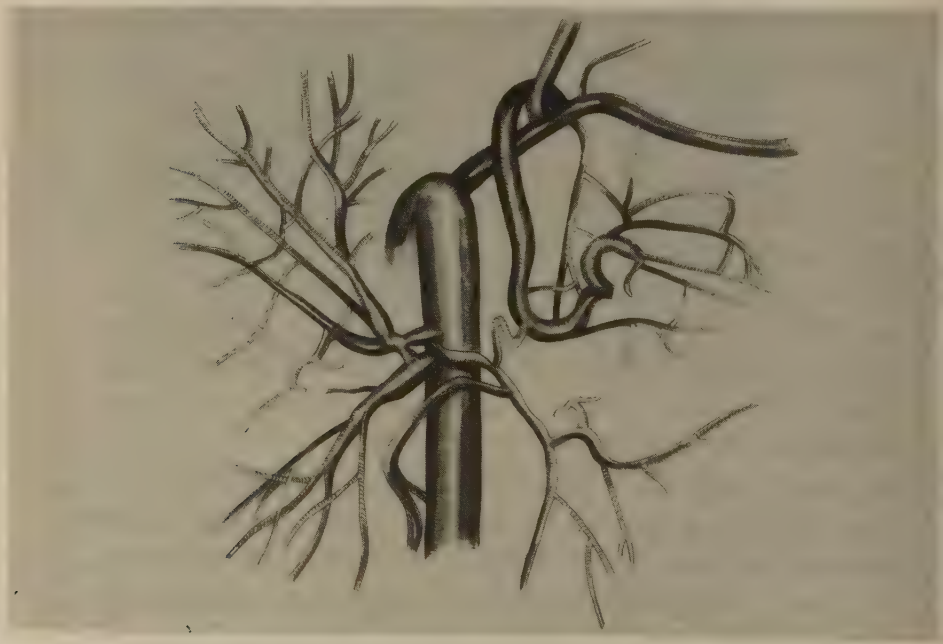

Abb. 17: Fall 14 - keine intraperikardialen Pulmonalart., 3 Systemgefäße

Fall 15:

Im Alter von 5 Jahren wurde bei dem jetzt 16-jährigen Mädchen bei einer Herzsondierung die Diagnose eines "Pseudotruncus" gestellt. Seit dem ersten Lebensjahr besteht eine linksseitige Hemiparese nach Embolie, es ist geistig gering behindert, das Somatogramm ist altersgemäß. Es besteht eine deutliche Zyanose, der Hämatokrit beträgt 62 %. Im selben Jahr mußte der Versuch zur Anlage einer Blalock'schen Anastomose als Probethorakotomie beendet werden, da beide Aa. pulmonales nicht nachweisbar waren. Bei der Operation fand sich im Hilusgebiet und im Mediastinum ein Konvolut stark geschlängelter und kräftig ausgebildeter "Bronchialarterien". Aus der relativ dicken A. sub-

Abb. 18: Fall 15 - keine intraperikardialen Pulmonalarterien , mehr als 3 Systemgefäße

clavia entsprang ein ca. 4 mm starkes arterielles Gefäß, das in mehreren Windungen zum oberen Hiluspol hinabstieg und dann nach rechts abbog. Die pulmonale Ausflußbahn endet in einem Blindsack, der Aortenbogen liegt rechts. Die 1976 erneut vorgenommene Herzsondierung ergab eine systemarterielle Sauerstoffsättigung von 73 % bei einem Druck von 110/70 mm Hg. Q_s belief sich auf 2,9 l/min/m^2 und Q_p auf 1,8 l/min/m^2. Abbildung 18 zeigt das Ergebnis der Angiokardiographie. Aus der linken A. subclavia entspringt ein sich teilendes Gefäß, der eine Ast zieht gerade zur linken Lunge, der andere Ast zieht in mehreren Windungen vor der Aorta caudalwärts und dann zur rechten unteren Lunge. Dorthin zieht auch ein dünnes Gefäß, das aus der linken Seite der Aorta entspringt und dann über diese nach rechts unten zieht. Zur rechten oberen und mittleren Lunge entspringen aus der Aorta descendens zwei stark gewundene Gefäße, die beträchtliche Kaliberschwankungen aufweisen. Die linke Lungenpartie ist ebenso wie der untere Teil der rechten Lunge schlecht perfundiert und wird durch fünf dünne parallel aus der Aorta descendens etagenförmig angeordnete Gefäße versorgt, die anfangs gerade, dann geschlängelt verlaufen.

Eine Palliativoperation, wie bereits versucht, ist auf Grund der gegebenen Verhältnisse ebenso wie eine Korrekturoperation nicht möglich.

6. ERGEBNISSE

A: Zwei intraperikardiale Pulmonalarterien mit zentraler Konfluenz.

In Tabelle I ist die Mortalität bei 51 Patienten mit zwei intraperikardialen Pulmonalarterien aufgeschlüsselt. Bei 21 Patienten, darunter relativ viele aus dem Beginn unserer Beobachtungszeit, wurde keine Operation durchgeführt. 11 dieser 21 Kinder sind mit durchschnittlich 1,4 Jahren gestorben. Von den 30 operierten Kindern verstarben postoperativ 8 mit durchschnittlich 3,4 Jahren, davon 2 nach Korrekturoperationen. Insgesamt wurden 45 Operationen durchgeführt: 35 Palliativoperationen, 6 Korrekturoperationen und 4 Reoperationen nach korrigierenden Eingriffen. In einem Fall war ein großes Kollateralgefäß nicht unterbunden worden. Dies hatte eine schwere postoperative Herzinsuffizienz zur Folge. Das betreffende Kind starb nach der Reoperation an einer Niereninsuffizienz. Ein Kind starb ein Jahr nach einer Palliativoperation, so daß sich die Zahl der operierten Kinder, die gestorben sind, auf insgesamt 9 erhöht.

Tabelle II gibt eine Übersicht über die Häufigkeit und die Mortalität verschiedener Palliativoperationen bei 27 Kindern der Gruppe mit bilateralen intraperikardialen Pulmonalarterien. Vier als Shunt-Operation geplante Eingriffe mußten als "Probethorakotomie" beendet werden, weil die Pulmonalarterien hochgradig hypoplastisch waren. Die Mortalität aller Palliativeingriffe betrug 17 %, die additive Mortalität dieser Eingriffe erreichte jedoch 22 %.

In Tabelle III sind die Verlaufsunterschiede in Abhängigkeit von der Zahl der großen Kollateralen bei 48 Kindern der Gruppe mit bilateralen intraperikardialen Pulmonalarterien dargestellt. In 3 Fällen sind Anzahl sowie Verteilungsmuster der großen Kollateralen unbekannt. 26 Kinder hatten keine großen Kollateralgefäße. In diesen Fällen erfolgte die Lungenperfusion bis zum Tode bzw. bis zur Operation allein über einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli. Sieht man von einem Kind ab, dessen weiteres Schicksal uns nicht bekannt ist, so sind alle Kinder

dieser Gruppe, die nicht operiert wurden, gestorben. Das gleiche gilt für die Gruppe mit nur einem großen Kollateralgefäß.

Bei 7 Kindern fand sich nur ein großes Kollateralgefäß. Dabei handelte es sich in 3 Fällen um ein Gefäß, das bei rechtsseitigem Aortenbogen von der linken A. subclavia abging und Verbindung mit der linken Pulmonalarterie hatte. In einem Fall ging das Systemgefäß bei linksseitigem Aortenbogen aus der rechten A. subclavia ab und zog zum Lungenhilus, ohne allerdings Anschluß an die rechte Pulmonalarterie zu gewinnen. Dreimal lag der Abgang des großen Kollateralgefäßes im Bereich der Aorta descendens. In allen drei Fällen, darunter Fall 1 und Fall 2, bestand eine Verbindung mit der homolateralen Pulmonalarterie.

Bei 10 Kindern fanden sich jeweils zwei große Kollateralgefäße. Keines der Kinder in dieser Gruppe ist gestorben, obwohl in 6 Fällen bisher keine Operation durchgeführt wurde (s. Tabelle III). In drei Fällen, darunter auch Fall 3, handelte es sich dabei um je ein Gefäß für beide Seiten mit Ursprung aus der Aorta descendens und mit Anschluß an die entsprechenden Pulmonalarterien über eine Stenose. In 4 Fällen, darunter Fall 4, hatte nur eine der beiden Kollateralen über eine Stenose Anschluß an die rechte bzw. linke Pulmonalarterie, so daß entsprechend der Definition von Macartney et al. (18) eine multifokale, in diesem Fall eine bifokale Lungenversorgung vorlag. In einem weiteren Fall (Fall 5) mit bifokaler Versorgung ging ein Systemgefäß aus der linken A. subclavia ab und nahm über eine Stenose Verbindung mit der linken Pulmonalarterie auf, während eine Systemarterie aus der Aorta descendens mit proximaler Stenose nach Verzweigung beide Lungenunterfelder versorgte. Bifokal war die Lungenperfusion auch bei Fall 6, bei dem eine Systemarterie mit prähilärer Stenose aus der Aorta descendens zur rechten Lunge und eine zweite Systemarterie mit proximaler Stenose nach Verzweigung zu beiden Lungenunterfeldern zog. Bei diesem Kind färbte sich die extrem hypoplastische Pulmonalarterie erst während der lungenvenösen Phase an. In einem Fall fanden sich 2 von der Aorta descendens nach links abgehende Gefäße, die untereinander und über eine

Stenose mit der linken Pulmonalarterie Verbindung hatten.

Bei 5 Kindern stellten sich mehr als zwei große Kollateralgefäße dar. In Fall 7 hatten zwei von der Aorta descendens nach links und nach rechts abgehende Gefäße über eine Stenose Verbindung zu der jeweiligen Pulmonalarterie, während ein drittes Gefäß zum rechten oberen Lungenfeld zog (bifokale Perfusion). Bei einem Kind mit ebenfalls bifokaler Lungenversorgung hatte ein nach links von der Aorta descendens abgehendes Kollateralgefäß über eine Stenose Verbindung mit der linksseitigen Pulmonalarterie; drei weitere Systemarterien zogen von der Aorta descendens zu einem ampullär erweiterten Gefäß im rechten oberen Lungenfeld, das ohne Verbindung zur Pulmonalarterie war. In einem Fall mit multifokaler Lungenperfusion (Fall 8) gingen fünf Systemarterien von der Aorta descendens nach rechts bzw. links ab, die überwiegend periphere Stenosen aufwiesen. Eins dieser Gefäße erreichte dabei eine extrem hypoplastische Pulmonalarterie. Bei einem weiteren Patienten dieser Gruppe (Fall 9) zogen drei Systemarterien aus der Aorta descendens zu beiden Lungenunterfeldern und über eine Stenose zum rechten Mittelfeld; keines dieser Gefäße besaß eine Verbindung mit der Pulmonalarterie, die nach einer vorangegangenen Operation durch eine Dacron-Prothese mit dem rechten Ventrikel anastomosiert war und ein ordentliches Kaliber hatte. Der Anteil der Lungenperfusion über die Systemarterien betrug in diesem Fall etwa 50 %. Beim letzten Patienten (Fall 10) dieser Gruppe fanden sich drei große System- bzw. Kollateralgefäße, zwei davon mit prähilären Stenosen. Eines der stenosierten Gefäße hatte im linken Hilusbereich eine Verbindung mit der linken Pulmonalarterie.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß bei den 15 Kindern mit zwei oder mehr großen Kollateralgefäßen in vier Fällen eine unifokale und in 11 Fällen eine multifokale Lungenperfusion bestand. 19 von insgesamt 21 großen Kollateralgefäßen der Gruppe A mit Ursprung aus der Aorta descendens, die eine Verbindung zur Pulmonalarterie hatten, wiesen eine proximale oder periphere Stenose auf (s. Tabelle V). In den beiden anderen Fällen konnte die Stenose nicht gesichert werden. Eine einseitige

Verbindung zwischen Systemarterien und Pulmonalarterien fand sich bei 11 Patienten, eine beidseitige bei vier Patienten. Bei einem Kind gab das Systemgefäß nach der Stenose jeweils einen Ast zur rechten und zur linken Pulmonalarterie ab.

B: Eine intraperikardiale Pulmonalarterie

Nur vier Patienten fielen in diese Gruppe. Bei zwei Mädchen wurde im Alter von 6 bzw. 8 Jahren eine Korrekturoperation mit Rekonstruktion des Ausflußtrakts mittels Hancock-Prothese und mit Patch-Verschluß des Ventrikelseptumdefekts durchgeführt, jeweils 5 Jahre nach einer Palliativoperation zur Verbesserung der Lungenperfusion. Große Kollateralen waren in beiden Fällen nicht vorhanden.

Bei einem 7-jährigen Mädchen mit Aplasie der rechten Pulmonalarterie bestand eine Fistel zwischen dem linken Sinus von Valsalva der Aorta und der linken Pulmonalarterie. Bei ihm wurde die Perfusion der linken Lunge durch eine Shunt-Operation verbessert. Bei einem knapp 3-jährigen Jungen mit fehlender linker Pulmonalarterie wurde bisher keine Operation durchgeführt. Bei beiden Patienten gehen jeweils zwei große Kollateralgefäße von der Aorta descendens zu der Lungenhälfte ab, deren Pulmonalarterie fehlt. Insgesamt wurden in dieser Gruppe 5 Operationen ohne Mortalität durchgeführt.

C: Keine intraperikardialen Pulmonalarterien

In Tabelle IV ist die Mortalität von 21 operierten und nicht operierten Patienten wiedergegeben, bei denen intraperikardiale Pulmonalarterien nicht gefunden wurden. Insgesamt wurden bei 6 Patienten sieben Operationen durchgeführt, und zwar zweimal eine Blalock-Taussig-Anastomose sowie einmal eine aorto-pulmonale Verbindung mit Dacron-Prothese. Viermal mußte die Operation als "Probethorakotomie" beendet werden. Zwei Patienten dieser Gruppe sind gestorben, einer im Alter von 19 Jahren, sechs Jahre nach Thorakotomie, bei der der vorgesehene

Shunt nicht angelegt werden konnte, ein anderer im Alter von 4 Jahren nach Thorakotomie mit dem Ziel einer rechtsseitigen Shunt-Verbindung zusätzlich zu einer nicht mehr ausreichend funktionierenden Blalock-Taussig-Anastomose, die drei Jahre zuvor angelegt worden war.

Bei fünf Patienten fand sich nur ein großes Kollateralgefäß. Dabei handelte es sich viermal um eine Systemarterie aus der Aorta descendens, deren Äste mit einer Ausnahme (Fall 11) nur eine Lungenhälfte versorgten. Alle diese Systemgefäße wiesen eine oder mehrere proximale und/oder periphere einzelne oder multiple Stenosen auf. Bei einem weiteren Patienten verlief ein Systemgefäß von der linken A. subclavia zum linken oberen Lungenlappen und gab einen Seitenast zum rechten Lungenhilus ab.

Neun Patienten hatten zwei große Kollateralgefäße. In sechs Fällen (darunter Fall 12 mit beidseitiger Stenose) handelte es sich jeweils um eine linksseitige und eine rechtsseitige Systemarterie mit Abgang von der Aorta descendens, und zwar in der Regel mit zentral oder peripher gelegenen, zum Teil multiplen druckreduzierenden Stenosen. Bei zwei dieser sechs Patienten konnte eine Stenose allerdings nur auf einer Seite festgestellt werden, bei einem dritten Kind wurden proximale oder periphere Stenosen durch den Nachweis von Systemdruck in den hilusnahen extraperikardialen Lungenarterien ausgeschlossen. Bei einem anderen Patienten zogen zwei Systemarterien von der Aorta descendens über Stenosen zur rechten Lunge, und bei einem weiteren Patienten versorgten zwei Systemarterien ohne stenotische Bezirke beide Lungenhälften. Beim letzten Patienten dieser Gruppe war neben einer Systemarterie aus der Aorta descendens, die über eine prähiläre Stenose die linke Lunge versorgte, noch ein zweites Systemgefäß vorhanden, das bei rechtsseitigem Aortenbogen von der linken A. subclavia abging und über eine Stenose den linken Hilus erreichte. Bei drei der neun Kinder in dieser Gruppe war die Stenose in beiden von der Aorta descendens abgehenden Systemgefäßen proximal gelegen, so daß eine Korrekturoperation nach Rastelli nicht unmöglich erscheint.

Mehr als zwei große Kollateralgefäße waren bei fünf Patienten vorhanden. In drei Fällen (Fall 13, 14, 15) fanden sich zusammen mindestens drei Systemarterien für beide Lungenhälften, die jeweils prähiläre Stenosen aufwiesen. In zwei weiteren Fällen waren Stenosen im Verlauf der beidseitigen Systemarterien weder durch Druckmessungen noch angiographisch nachweisbar, so daß eine pulmonale Hypertonie sehr wahrscheinlich ist.

In Tabelle V wurde für die Gruppen A, B und C zusammengefaßt, inwieweit Stenosen bei den insgesamt 81 von uns erfaßten großen Kollateralen mit Ursprung aus der Aorta descendens nachgewiesen oder ausgeschlossen werden konnten, wobei danach unterschieden wurde, ob eine Verbindung der Systemarterie zur meist homolateralen Pulmonalarterie vorhanden war oder nicht. Nur bei 4 Kollateralen der Gruppe A ohne Verbindung zur Pulmonalarterie und bei weiteren 7 Kollateralen aus der Gruppe C konnte eine Stenosierung mit größtmöglicher Sicherheit ausgeschlossen und somit eine pulmonale Hypertonie in den betreffenden Gefäßabschnitten wahrscheinlich gemacht werden. Bei fast allen System - arterien der Gruppe A, bei denen eine Verbindung zur Pulmonalarterie vorlag, sowie bei der überwiegenden Zahl der übrigen Systemarterien wurde hingegen eine Stenosierung nachgewiesen. Bei den verbleibenden Systemarterien war eine sichere Entscheidung darüber, ob eine Stenose vorliegt oder nicht, auf Grund unserer Untersuchungen nicht möglich.

Tabelle VI gibt einen Überblick über die Häufigkeit, mit der in unserem Beobachtungsgut Systemarterien aus der A. subclavia bzw. aus dem Truncus brachiocephalicus mit oder ohne Verbindung zur Pulmonalarterie angetroffen wurden. Auffällig war, daß das Systemgefäß in diesen Fällen immer aus der A. subclavia entsprang, die dem Aortenbogen kontralateral gelegen war.

In Tabelle VII ist dargelegt, wie häufig ein mehr oder weniger hypoplastischer rechtsventrikulärer Ausflußtrakt gefunden wurde, wobei danach unterschieden wurde, ob intraperikardiale Pulmonalarterien beiderseits vorhanden waren oder fehlten.

In Tabelle VIII ist die Lage des Aortenbogens, links oder rechts, bei Patienten mit beidseitigen, einseitigen und ohne intraperikardiale Pulmonalarterien aufgeführt.

Tabelle I

Mortalität bei 51 Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt mit intraperikardialen Pulmonalarterien, 30 mit und 21 ohne Operation (Spätmortalität in Klammern).

	Anzahl der Patienten	Todesfälle	Alter der Gestorbenen (Jahre)	Mortalität %
ohne Operation	21	11	1,42 (0,01-3,61)	52
mit Operation(en)	30	8 (+ 1)	3,39 (0,05-15,50)	27 (+ 3)
mit Palliativoperation(en)	27	6 (+ 1)	2,18 (0,05-6,65)	22 (+ 4)
mit Korrekturoperation (3-mal nach Palliativop.)	6	2	3,35 u. 15,50	33

Tabelle II

Häufigkeit und Mortalität verschiedener Palliativoperationen mit entsprechenden Altersangaben bei 27 Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt und mit zwei intraperikardialen Pulmonalarterien (BTA = Blalock-Taussig-Anastomose, RV = rechter Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, AAO = ascendierende Aorta).

	Anzahl der Operationen	Alter der Operierten (Jahre)	Todesfälle	Alter der Gestorbenen (Jahre)
BTA links	11	4,11 (0,01-15,10)	2	0,20 u. 0,67
BTA rechts	4	4,45 (0,67-13,05)		
Waterston	7	0,65 (0,01-2,82)	1	0,05
Prothese RV-PA (Dacron)	5	9,21 (7,37-13,22)	2	0,24 u. 5,24
Brock	2	3,51 u. 6,75		
Ausflußtraktplastik (Perikard)	1	0,07		
Prothese AAO - PA (Dacron)	1	4,88		
Probethorakotomie	4	5,58 (0,56-8,87)	1	6,65
	35		6	

Tabelle III

Verlaufsunterschiede in Abhängigkeit von der Zahl der großen Kollateralen bei 48 Kindern mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt und mit zwei intraperikardialen Pulmonalarterien (KO = Korrekturoperation).

	ohne große Koll.	1 große Koll.	2 große Koll.	> 2 große Koll.
ohne Operation lebend			6	3
ohne Operation gestorben	8	2		
nach Operation(en) lebend	12 (4 x KO)	3	4	1
nach Operation(en) gestorben	5	2 (1 x KO)		1 (Reop. nach KO)
unbekannter Verlauf	1			
	26	7	10	5

Tabelle IV

Mortalität bei 21 Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt ohne intraperikardiale Pulmonalarterien, 6 mit Palliativoperationen, 15 ohne Operation (in Klammern 1 Spättodesfall nach Operation).

	Anzahl der Patienten	Todesfälle	Alter der Gestorbenen (Jahre)
ohne Operation	15		
mit Palliativoperation(en)	6	1 (+ 1)	4 und 19

Tabelle V

Proximale oder periphere Stenosen bei 81 großen Kollateralen mit Ursprung aus der descendierenden Aorta mit oder ohne Verbindung zur Pulmonalarterie (A = intraperikardiale Pulmonalarterien beiderseits vorhanden, B = intraperikardiale Pulmonalarterie einseitig vorhanden, C = intraperikardiale Pulmonalarterien nicht vorhanden, PA = Pulmonalarterie).

	Stenose(n) sicher	fraglich	ausgeschlossen
mit Verbindung zu PA	19 (A)	3 (A, B)	
ohne Verbindung zu PA	8 (A, B) + 27 (C)	6 (A, B) + 7 (C)	4 (A) + 7 (C)

Tabelle VI

Systemarterien aus der A. subclavia zur Lunge (bei kontralateralem Aortenbogen) mit oder ohne Verbindung zur Pulmonalarterie (A = intraperikardiale Pulmonalarterien beiderseits vorhanden, C = intraperikardiale Pulmonalarterien nicht vorhanden, PA = Pulmonalarterie, SA = Systemarterie).

	SA aus linker A. subclavia bei rechts desc. Aorta	SA aus rechter A. subclavia bei links desc. Aorta
mit Verbindung zu PA	4 (A)	
ohne Verbindung zu PA	2 (C)	2 (A)

Tabelle VII

Vorkommen eines hypoplastischen rechtsventrikulären Ausflußtraktes in Abhängigkeit vom Fehlen oder Vorhandensein intraperikardialer Pulmonalarterien (PA = Pulmonalarterien).

	rechtsventrikulärer Ausflußtrakt	
	vorhanden	nicht vorhanden
mit intraperikardialen PA bds.	45	6
ohne intraperikardiale PA	11	10

Tabelle VIII

Lage des Aortenbogens, links oder rechts, bei Patienten mit beidseitigen, mit einseitigen und ohne intraperikardiale Pulmonalarterien (PA = Pulmonalarterie).

	Aortenbogen links	Aortenbogen rechts
mit intraperikardialen PA bds.	35	16
mit einseitiger PA	2	2
ohne intraperikardiale PA	8	13
	45	31

7. DISKUSSION

Unter der Diagnose Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt haben wir sowohl die Patienten mit als auch ohne angiographisch erkennbare intraperikardiale Pulmonalarterien zusammengefaßt, darunter also auch die Fälle, bei denen intraoperativ oder bei der Sektion Reste von Pulmonalarterien nicht einmal als Strang erkennbar waren, und deren Diagnose noch häufig entsprechend der Einteilung von Colett und Ed - wards (6) persistierender Truncus arteriosus communis (TAC) Typ 4 lautet. Damit haben wir uns der Meinung von Van Praagh und Van Praagh (37) insofern angeschlossen, als nämlich von diesen Autoren die Zugehörigkeit dieser Fälle zur TAC-Gruppe bestritten wird. Auch von Ed - wards selbst wurde inzwischen zugestanden, daß die Einordnung dieser Form der Mißbildung in die TAC-Gruppe fragwürdig ist (9). Van Praagh (36) benutzt vielmehr für diese Fälle die Bezeichnung Truncus aorticus solitarius und befindet sich damit prinzipiell in Übereinstimmung mit Manhoff und Howe (20), für die es sich hierbei um ein Fehlen der Pulmonalarterie auf Grund einer Entwicklungsstörung bzw. einer frühen Involution des 6. Aortenbogens handelt. Entsprechend dieser Vorstellung haben denn auch Stuckey et al. (33) diese Fälle unter der Diagnose "Fehlen des 6. Aortenbogens" eingereiht und der Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt zugeordnet. Dabei unterscheiden sie allerdings im Gegensatz zu Manhoff und Howe nicht mehr danach, ob Anteile des 6. Aortenbogens völlig fehlen oder nur obliteriert bzw. atretisch sind. Diese Gleichsetzung erscheint aber auch uns deshalb als vorteilhaft, weil eine angiographische Unterscheidung je nach Fehlen oder Vorhandensein von atretischen Pulmonalarterien nicht sicher möglich ist, abgesehen davon, daß sich aus einer derartigen Differenzierung keine praktischen Konsequenzen ergeben würden (26).

Zwar haben verschiedene Autoren gemeint, daß ein blind endender hypoplastischer rechtsventrikulärer Ausflußtrakt charakteristisch für diejenigen Fälle mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt sei, bei

denen Pulmonalarterien zumindest in rudimentärer Form vorhanden sind (4, 32) und in diesen Fällen, einem Vorschlag von Taussig (34) entsprechend, teilweise die Bezeichnung Pseudotruncus gewählt (4). Von Van Praagh (36) erfahren wir aber, daß hinsichtlich der Morphologie des rechtsventrikulären Ausflußtrakts sogar zwischen TAC und "Pseudotruncus" praktisch kein Unterschied bestehen soll. Ein eindeutiger Unterschied wäre dann aber hierin erst recht nicht zwischen den Gruppen mit atretischen bzw. völlig fehlenden intraperikardialen Pulmonalarterien bei Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt zu erwarten. Wir selbst fanden bei 21 Patienten ohne angiographisch nachweisbare intraperikardiale Pulmonalarterien in 11 Fällen einen mehr oder weniger hypoplastischen blind endenden rechtsventrikulären Ausflußtrakt, in einem Fall auch bei einem Patienten, bei dem intraoperativ nicht einmal Rudimente von Anteilen des 6. Aortenbogens angetroffen wurden. Bei unseren 51 Patienten mit beidseitig nachweisbaren intraperikardialen Pulmonalarterien ließ sich dagegen in 6 Fällen kein rechtsventrikulärer Ausflußtrakt angiographisch darstellen. Wir möchten daraus schließen, daß der Nachweis eines hypoplastischen rechtsventrikulären Ausflußtrakts mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit, jedoch längst nicht mit Sicherheit, für die Existenz von durchgängigen oder atretischen intraperikardialen Pulmonalarterien spricht, daß aber das Fehlen eines rechtsventrikulären Ausflußtrakts intraperikardiale Pulmonalarterien nicht sicher ausschließt.

Besonderen Wert haben wir in unseren Untersuchungen auf die genaue Darstellung von großen Kollateral- bzw. Systemgefäßen gelegt, die zumeist aus der Aorta descendens, nicht ganz selten aber auch aus der A. subclavia bzw. aus dem Truncus brachiocephalicus zum homolateralen Hilus zogen. Derartige Gefäße sind schon seit langem bekannt und zum Teil eingehend beschrieben worden (5, 16). Bei den von der Aorta descendens ausgehenden großen Kollateralen handelt es sich nach Boyden (3) sowie Jefferson et al. (15) um persistierende intersegmentale Arterien, die normalerweise vor der 5. Embryonalwoche von den dorsalen

Aorten beiderseits ausgehend, den primitiven Lungenplexus mit Blut versorgen. Nach der Entwicklung der 6. Aortenbögen in der 5. Embryonalwoche, deren ventrale Anteile mit ihrem Anschluß an den Lungenplexus zu Pulmonalarterien werden, bilden sich die intersegmentalen Äste im allgemeinen völlig zurück. In Fällen mit kardial bedingter Minderperfusion der Lunge, beispielsweise bei Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt, bleiben sie dagegen häufig erhalten. In Einzelfällen wurde eine Persistenz von derartigen intersegmentalen Arterien auch bei Herzgesunden beobachtet (13, 21). Auch die Bronchialarterien, die sich erst um die 9. Embryonalwoche entwickeln (3), können auf Grund einer sekundären Erweiterung (38) über bronchopulmonale Anastomosen (12, 29, 39, 41) bei angeborenen Herzfehlern zur Lungenperfusion beitragen (2, 11, 15, 39, 42). In Gegenwart von persistierenden intersegmentalen Arterien ist jedoch ihre Bedeutung, speziell bei der Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt, vergleichsweise gering. Jedenfalls ist die Bezeichnung "Bronchialarterien" für die großen aus der Aorta descendens zur Lunge ziehenden Kollateral- bzw. Systemgefäße unzutreffend.

In 8 Fällen fanden wir größere Kollateralgefäße, die aus der kontralateral zum Aortenbogen gelegenen A. subclavia bzw. vom Truncus brachiocephalicus zu der dem Aortenbogen abgewandten Lungenhälfte zogen und in 4 Fällen Verbindung mit intraperikardialen Pulmonalarterien hatten. Aus der A. subclavia zur Lunge ziehende größere Kollateralen sind vereinzelt beschrieben (1, 5). Eine entwicklungsgeschichtliche Einordnung dieser Fälle ist bisher nicht möglich (20). Es erscheint uns aber nicht ausgeschlossen, daß in den einen oder anderen Fällen der Ursprung des Systemgefäßes näher an der Basis des Truncus brachiocephalicus lag, als die Angiographie erkennen ließ. In diesen vereinzelten Fällen wäre nach Murray et al. (27) sowie nach Manhoff und Howe (20) die Vermutung gerechtfertigt, daß es sich um einen zusätzlichen Ductus arteriosus handelt.

Für das operative Vorgehen bei Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt ist es von besonderer Bedeutung, ob die großen Kollateralgefäße Stenosen aufweisen oder nicht, weil davon die intrapulmonalen Druck- und Widerstandsverhältnisse unmittelbar beeinflußt werden. Dies gilt besonders für diejenigen Patienten, bei denen die großen Kollateralgefäße in Verbindung mit intraperikardialen Pulmonalarterien stehen, weil bei diesen Patienten eine korrigierende Operation nach Rastelli am ehesten in Frage kommt. In den Gruppen mit ein- oder beidseitig vorhandenen Pulmonalarterien fanden wir im Verlauf derjenigen Kollateralen aus der Aorta descendens, die eine Verbindung zur Pulmonalarterie hatten, 17-mal meist am distalen Ende der Systemgefäße gelegene Stenosen, und nur 3-mal war eine sichere Entscheidung darüber, ob eine Stenosierung vorlag, nicht möglich. In den Fällen, in denen über die Kollateralen die Pulmonalarterien sondiert werden konnten, war der dort gemessene Druck immer niedrig.

Wir konnten jedoch nicht in allen Fällen sicher ausschließen, daß trotz der Stenosierung im Verlauf der Kollateralen eine Druckerhöhung im Bereich der Pulmonalarterien bestand. Immerhin wurde von Chesler et al. (4) sowie von Macartney et al. (19) ein erhöhter Pulmonaldruck bzw. ein erhöhter Lungengefäßwiderstand in Gegenwart von Kollateralgefäßen ganz vereinzelt nachgewiesen. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle kann man aber davon ausgehen, daß der Druck in den intraperikardialen Pulmonalarterien auf Grund vorgeschalteter Stenosen in den großen Kollateralgefäßen bzw. im persistierenden Ductus arteriosus niedrig ist.

Das operative Vorgehen wird demnach in Gegenwart von intraperikardialen Pulmonalarterien, die Verbindung mit Kollateralgefäßen haben, in der Regel nicht von den intrapulmonalen Druckverhältnissen, sondern vielmehr vom Alter der betreffenden Patienten, vom klinischen Verlauf und von der Größe der Pulmonalarterien bestimmt. Ist der Patient etwa 5 bis 6 Jahre alt und die Größe der Pulmonalarterien ausreichend, so kommt eine Operation nach Rastelli in Betracht, bei der gleichzeitig die

Kollateralgefäße unterbunden werden (8, 22). Sind dagegen die Pulmonalarterien hypoplastisch, oder ist auf Grund des klinischen Verlaufs ein operativer Eingriff schon zu einem früheren Zeitpunkt notwendig, so wird im allgemeinen eine Shunt-Operation der korrigierenden Maßnahme vorausgehen müssen. Dabei kann es zweckmäßig sein, schon gleichzeitig einzelne oder mehrere Kollateralgefäße zu unterbinden, weil dadurch die spätere Korrektur erleichtert wird (19). In diesem Zusammenhang stellt sich aber die Frage, inwieweit bei einer multifokalen Lungenperfusion einzelne oder mehrere Systemgefäße, die unabhängig von den intraperikardialen Pulmonalarterien größere Bezirke der Lunge mit Blut versorgen, ausnahmslos unterbunden werden können, bzw. ob in solchen Fällen, in denen über Gefäße mit eigenem Fokus ein wesentlicher Teil der Lunge mit Blut versorgt wird, überhaupt die Indikation zu einer Rastelli-Operation gegeben sein kann. Das Vorgehen von Hessel et al. (19), die zum ersten Mal operativ eine Anastomose zwischen einem derartigen Gefäß und der Pulmonalarterie herstellten, zeigt einen Ausweg aus diesem Dilemma. In seltenen Fällen ist auch in Gegenwart intraperikardialer Pulmonalarterien weder eine korrigierende Operation noch eine Shunt-Operation mit Verbindung zu den Pulmonalarterien möglich, und zwar bei extremer Hypoplasie dieser Gefäße bzw. dann, wenn die Pulmonalarterien dargestellt werden, ohne daß ihre Füllung über arterielle Lungengefäße erfolgt (25).

Besondere Aufmerksamkeit verdienen diejenigen Patienten, deren Pulmonalarterien nicht über einen Kollateralkreislauf von der Aorta descendens oder aus Systemgefäßen, sondern nur über einen persistierenden Ductus arteriosus perfundiert werden. Das Leben dieser Patienten hängt völlig davon ab, daß rechtzeitig vor dem Spontanverschluß des Ductus, d. h. gegebenenfalls schon in den ersten Lebenstagen eine Shunt-Operation durchgeführt wird. Von den 16 Patienten dieser Gruppe in unserem Krankengut sind alle 9 Patienten zumeist im ersten Lebensjahr gestorben, bei denen zu Beginn unseres Beobachtungszeitraums eine Operation aus verschiedenen Gründen nicht erfolgte.

Auch bei den Patienten, bei denen intraperikardiale Pulmonalarterien nicht vorhanden sind, ist eine Rastelli-Operation nicht prinzipiell ausgeschlossen (24). Praktisch sind jedoch die dazu notwendigen Voraussetzungen nur in wenigen Fällen erfüllt, in unserem Krankengut nur bei 3 von 21 Patienten dieser Gruppe. Ähnlich zurückhaltend beurteilen Macartney et al. (18) die Indikation zu einem korrigierenden Eingriff bei diesen Patienten. Eine günstige Situation für eine "Korrekturoperation" ist in der Regel nur dann gegeben, wenn zwei große Kollateralgefäße aus der Aorta descendens, die beide proximale Stenosen aufweisen, jeweils große Teile der linken bzw. rechten Lungenhälfte versorgen. In einigen Fällen können aber auch bei Patienten dieser Gruppe Shunt-Operationen zur Verbesserung der Lungenperfusion zweckmäßig sein.

8. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über die pathologische Anatomie, die Terminologie und die Embryologie der Pulmonalatresien mit Ventrikelseptumdefekt sowie über Verlauf, Operationsergebnisse und diagnostische Maßnahmen bei 76 Patienten mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt aus dem Beobachtungszeitraum 1963 bis 1976 berichtet. Bei 15 Patienten werden an Hand von Fallbeschreibungen und schematischen Zeichnungen die klinischen, anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse und die sich daraus ergebenden Probleme dargestellt. Von den 76 Patienten verfügten 51 über bilaterale intraperikardiale Pulmonalarterien mit Konfluenz (Gruppe A) und 4 über eine unilaterale intraperikardiale Pulmonalarterie (Gruppe B). Bei 21 Patienten konnten intraperikardiale Pulmonalarterien nicht nachgewiesen werden (Gruppe C).

11 von 20 nicht operierten Kindern der Gruppe A starben im Durchschnittsalter von 1,4 Jahren, 9 von 30 operierten Patienten im Mittel mit 3,4 Jahren. Von 6 Patienten dieser Gruppe, bei denen eine Rastelli-Operation durchgeführt wurde, starben zwei. Zwei Rastelli-Operationen in der Gruppe B verliefen ohne Todesfall. Die additive Mortalität der Palliativoperationen in der Gruppe A erreichten 22 %. Shunt-Operationen wurden vereinzelt auch in Gruppe C durchgeführt. Patienten ohne große Kollateralgefäße waren besonders gefährdet.

81 aus der descendierenden Aorta und 8 aus der A. subclavia bzw. aus dem Truncus brachiocephalicus zur Lunge ziehende große Kollateral- bzw. Systemgefäße wurden daraufhin untersucht, ob sie Verbindung mit den intraperikardialen Pulmonalarterien hatten oder/und ob sie proximale oder distale umschriebene oder tubuläre Stenosen aufwiesen. 20 aus der Aorta descendens entspringende und 4 aus der A. subclavia entspringende Kollateralen hatten solche Verbindungen. Stenosen im Verlauf der Kollateralen mit Ursprung aus der Aorta descendens konnten in 17 von 20 Fällen, in denen das Kollateralgefäß eine Verbindung zu einer intraperikardialen Pulmonalarterie hatte, sowie 37 von 61 Fällen der Gruppe A, B und C, in denen eine solche Verbindung nicht bestand, nachgewiesen werden.

9. LITERATURVERZEICHNIS

1. Allanby, K.K., Brinton, W.D., Campbell, M., Gardner, F.:

Pulmonary atresia and the collateral circulation to the lungs.
Guy's Hosp. Rep. 99, 110 (1950)

2. Bing, R.J., Vandam, L.D., Gray, F.D.:

Physiological studies in congenital heart disease: results of preoperative studies in patiens with tetralogy of Fallot.
Bull. Johns Hopk. Hosp. 80, 121 (1947)

3. Boyden, E.A.:

The time lag in the development of bronchial arteries.
Anat. Record 166, 611 (1970)

4. Chesler, E., Matisonn, R., Beck, W.:

The assessment of the arterial supply to the lungs in pseudotruncus arteriosus and truncus arteriosus type IV in relation to surgical repair.
Amer. Heart J. 88, 542 (1974)

5. Christeller, E.:

Funktionelles und Anatomisches bei der angeborenen Verengung und dem angeborenen Verschluß der Lungenarterie, insbesondere über die Kollateralbahnen bei diesen Zuständen.
Virchows Arch. 223, 40 (1917)

6. Collett, R.W., Edwards, J.E.:

Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types.
Surg. Clin. North. Amer. 29, 1245 (1949)

7. Congdon, E.D.:

Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo.
Contr. Embryol. Carneg. Inst., 14, 47 (1922)

8. Doty, D.B., Kouchoukos, N.T., Kirklin, J.W., Barcia, A., Bargeron, L. M.:

Surgery for pseudotruncus arteriosus with pulmonary blood flow originating from upper descending thoracic aorta.
Circulation 45/46 Suppl. I, 121 (1972)

9. Edwards, J.E.:

Persistent truncus arteriosus: A comment.
Amer. Heart J. 92, 1 (1976)

10. Ferencz, Ch.:

The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 106, 81 (1960)

11. Hales, M.R., Liebow A. A.:

Collateral circulation in congenital pulmonic stenosis.
Bull. int. Ass. med. Mus. 28, 1 (1948)

12. Von Hayek, H.:

Über einen Kurzschlußkreislauf (arterio-venöse Anastomose) in der menschlichen Lunge.
Z. Anat. Entwicklungsgesch. 110, 412 (1940)

13. Hessel, E.A., Boyden, E.A., Stamm, S.J., Sauvage, L.R.:

High systemic origin of the sole artery to the basal segments of the left lung: findings, surgical treatment and embryologic interpretation.
Surgery 67, 624 (1970)

14. Huntington, G.S.:

The morphology of the pulmonary artery in the mammalia.
Anat. Rec. 17, 165 (1919)

15. Jefferson, K., Rees, S., Somerville, J.:

Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development.
Brit. Heart J. 34, 418 (1972)

16. Koller-Aeby:

Zwei Fälle von Atresie der Pulmonalis.
D. Arch. Klin. Med. 82, 228 (1905)

17. Kouchoukos, N.T., Barcia, A., Bargeron, L.M., Kirklin, J.W.:

Surgical treatment of congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. 61, 70 (1971)

18. Macartney, F., Deverall, P., Scott, O.:

Haemodynamic characteristics of systemic arterial blood supply to the lungs.
Brit. Heart J. 35, 28 (1973)

19. Macartney, F.J., Scott, O., Deverall, P.:

Haemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect - including a case of persistent fifth aortic arch.
Brit. Heart J. 36, 1049 (1974)

20. Manhoff, L.J., Howe, J.S.:

Absence of the pulmonary artery: A new classification for pulmonary arteries of anomalous origin. Report of a case of absence of the pulmonary artery with hypertrophied bronchial arteries.
Arch. Pathol. 48, 155 (1949)

21. McCotter, R.E.:

On occurence of pulmonary arteries from thoracic aorta.
Anat. Rec. 4, 291 (1910)

22. McGoon, D.C., Baird, D.K., Davis, G.D.:

Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia.
Circulation 52, 109 (1975)

23. McGoon, D.C. Rastelli, G.C., Wallace, R.B.:

Discontinuity between right ventricle and pulmonary artery: Surgical treatment.
Ann. Surg. 172, 680 (1970)

24. McGoon, D.C., Wallace, R.B., Danielson, G.K.:

The Rastelli operation. Its indications and results.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. 65, 65 (1973)

25. Mocellin, R., Krettek, M., Bühlmeyer, K.:

Collateral circulation to the lung and intrapericardial pulmonary arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect.
Europ. J. Cardiol. (in Vorbereitung)

26. Mocellin, R., Krettek, M., Sauer, U., Bühlmeyer, K.:

Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt, Behandlungsergebnisse 1963 bis 1976 und diagnostische Maßnahmen unter besonderer Berücksichtigung der großen Kollateralgefäße.
Z. Kardiol. 66, 382 (1977)

27. Murray, C.A., Korns, M.E., Amplatz, D., Edwards, J.E.:

Bilateral origin of pulmonary artery from homolateral ductus arteriosus.
Chest 57, 310 (1970)

28. Pacifico, A.D., Kirklin, J.W., Bargeron, L.M. Soto, B.:

Surgical treatment of common arterial trunk with pseudotruncus arteriosus.
Circulation 49/50 Suppl. II, 20 (1974)

29. Pump, K.K.:

Distribution of bronchial arteries in the human lung.
Chest 62, 447 (1972)

30. Rastelli, G.C., Ongley, P.A., Davis, G.D. Kirklin, J.W.:

Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary-pulmonary artery fistula: Report of case.
Mayo Clin. Proc. 40, 521 (1965)

31. Ross, D.N., Somerville, J.:

Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve.
Lancet 1966/II, 1446

32. Somerville, J.:

Management of pulmonary atresia.
Brit. Heart J. 32, 641 (1970)

33. Stuckey, D., Bowdler, J.D., Reye, R.D.K.:

Absent sixth aortic arch: A form of pulmonary atresia.
Brit. Heart J. 30, 258 (1968).

34. Taussig, H.B.:

Congenital malformations of the Heart.
New York 1947

35. Tobin, C.E.:

The bronchial arteries and their connections with other vessels in the human lung.
Surg. Gynecol. Obstet. 95, 741 (1952)

36. Van Praagh, R:

Classification of truncus arteriosus communis (TAC).
Amer. Heart J. 92, 129 (1976)

37. Van Praagh, R., Van Praagh, S.:

The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. A study of 57 necropsied cases.
Amer. J. Cardiol. 16, 406 (1965)

38. Virchow, R.:

Über die Erweiterung kleinerer Gefäße.
Virchows Arch. path. Anat. 3, 427 (1851)

39. Wagenvoort, C.A., Wagenvoort, N.:

Arterial anastomoses, bronchopulmonary arteries, and pulmobronchial arteries in perinatal lungs.
Labor. Invest. 16, 13 (1967)

40. Wallace, R.B., Rastelli, G.C., Ongley, P.A., Titus, J.L., McGoon, D.C.:

Complete repair of truncus arteriosus defects.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. 57, 95 (1969)

41. Weibel, E.:

Die Blutgefäßanastomosen in der menschlichen Lunge.
Z. Zellforsch. 50, 653 (1959)

42. Wood, D.A., Miller, M.:

The role of the dual pulmonary circulation in various pathologic conditions of the lung.
J. Thorac. Surg. 7, 649 (1937)

Herrn Priv.-Doz. Dr. R. Mocellin
danke ich sehr herzlich für die Überlassung des Themas und
für die stets freundliche, rat- und tatkräftige Unterstützung.

LEBENSLAUF

Am 20. Dezember 1948 wurde ich als zweiter von drei Söhnen des Lehrers Heinz Krettek und seiner Ehefrau Felicitas, geb. Brockt, in Palling, Kreis Traunstein geboren.

Ab Herbst 1955 besuchte ich die Volksschule in Palling. Im Herbst 1960 trat ich in das Chiemgau-Gymnasium Traunstein ein, wo ich 1969 die Reifeprüfung ablegte.

Nach Ableistung des Wehrdienstes begann ich im Wintersemester 1971 an der Ludwig Maximilians-Universität München mit dem Medizinstudium. Am 8. Mai 1978 legte ich an dieser Hochschule die ärztliche Prüfung ab. Am 12. Mai 1978 erhielt ich die Approbation als Arzt.

Seit dem 01. Oktober 1978 bin ich am Stadtkrankenhaus Traunstein als Assistenzarzt in der gynäkologisch-geburtshilflichen Abteilung beschäftigt.